

**Klinische und cystometrische Nachuntersuchungen
bei Kindern mit Megacolon und Analtresie**

Christa Scholtissek

*Duss München
1984*



Das ist die erste Ausgabe der ersten
und zweiten Ausgabe der ersten Ausgabe
München, 1901. Nr. 1. 1. 1.

Die erste Ausgabe der ersten Ausgabe
der ersten Ausgabe der ersten Ausgabe

Die erste Ausgabe der ersten Ausgabe
der ersten Ausgabe der ersten Ausgabe
der ersten Ausgabe der ersten Ausgabe

Die erste Ausgabe der ersten Ausgabe
der ersten Ausgabe der ersten Ausgabe
der ersten Ausgabe der ersten Ausgabe

Aus der Kinderchirurgischen Klinik
der Kinderklinik der Universität München
Direktor: Prof. Dr. W. Ch. Hecker

KLINISCHE UND CYSTOMETRISCHE NACHUNTERSUCHUNGEN
BEI KINDERN MIT MEGACOLON UND ANALATRESIE

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung der Doktorwürde in der gesamten Medizin
an der Ludwig-Maximilians-Universität München

vorgelegt von
Christa Scholtissek
aus München
1983

Mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
der Universität München

Berichterstatter: Prof. Dr. A. M. Holschneider

Mitberichterstatter: Prof. Dr. W. Ch. Hecker

Dekan: Prof. Dr. W. Spann

Tag der mündlichen Prüfung: 13. 3. 1984

Inhaltsverzeichnis

	Seite
EINFÜHRUNG	1
1. ENTWICKLUNGSGESCHICHTE DES KAUDALEN POLS	2
1.1. Entwicklungsgeschichte der Blase	2
1.2. Entwicklungsgeschichte des Rektum	3
2. ANATOMIE VON BLASE UND REKTUM	5
2.1. Anatomie der Blase und Harnröhre	5
2.2. Anatomie des Rektum und Anus	7
3. INNERVATION VON BLASE UND REKTUM	8
3.1. Innervation der Blase	8
3.1.1. Sympathische Innervation	9
3.1.2. Parasympathische Innervation	9
3.1.3. Motorische Innervation	10
3.1.4. Sensible Innervation	10
3.2. Innervation des Rektum	10
3.2.1. Sympathische Innervation	11
3.2.2. Parasympathische Innervation	12
3.2.3. Motorische Innervation	12
3.2.4. Sensible Innervation	13
4. GEFÄSSVERSORGUNG VON BLASE UND REKTUM	13
4.1. Gefäßversorgung der Blase	13
4.2. Gefäßversorgung des Rektum	13
5. PHYSIOLOGIE DES MIKTIONSABLAUFS	14
6. PHYSIOLOGIE DES DEFÄKATIONSABLAUFS	15
7. PHARMAKOLOGISCHE BEEINFLUSSBARKEIT DER BLASE	17

	Seite
8. NORMALE ENTWICKLUNG DER BLASENREIFUNG UND DER REKTUMREIFUNG	18
9. NEUROGENE BLASENENTLEERUNGSSTÖRUNGEN	20
9.1. Ursachen neurogener Blasenstörungen	20
9.2. Klassifizierung der neurogenen Blasen- entleerungsstörung	21
9.3. Pathologische Anatomie bei neurogenen Blasenstörungen	22
9.4. Pathophysiologie der neurogenen Blase	23
9.5. Therapeutische Beeinflußbarkeit der neurogenen Blase	26
10. BLASENENTLEERUNGSSTÖRUNGEN BEIM MEGA- COLON CONGENITUM	27
10.1. Geschichtlicher Rückblick und Definition des M. Hirschsprung	27
10.2. Theorie einer gemeinsamen Störung des parasympathischen Systems	28
10.3. Urologische Befunde bei Megacolon cong.	29
10.4. Enuresis bei Megacolon congenitum	30
11. BLASENENTLEERUNGSSTÖRUNGEN BEI ANALATRESIEN	33
11.1. Klassifizierung der Analatresien	33
11.2. Entwicklungsgeschichtliche Aspekte der Analatresien unter besonderer Berücksichti- gung des kaudalen Regressions-Syndroms	34
11.3. Bedeutung der Fisteln für Blasenentleerungs- störungen	
11.4. Urologische und vertebrale Begleitfehlbil- dungen bei Analatresien	35
11.5. Enuresis bei Analatresien	38

	Seite
12. CYSTOMETRISCHE ERGEBNISSE BEI NEUROGENEN BLASENSTÖRUNGEN	39
12.1. Geschichte und Standardisierung der Cysto- metrie	39
12.2. Cystometrische Ergebnisse bei supra- und infranukleären Läsionen	41
12.3. Cystometrische Untersuchungen neurogener Blasenstörungen bei Kindern	42
12.3.1. Cystometrische Ergebnisse bei Kindern mit normaler Blase	43
12.3.2. Cystometrische Ergebnisse bei Kindern mit funktionsloser Blase	44
12.3.3. Cystometrische Ergebnisse bei Kindern mit Reflexblase	44
12.4. Cystometrische Ergebnisse nach Traumati- sierung der Nerven im kleinen Becken	45
13. ELEKTROMYOGRAPHISCHE UNTERSUCHUNGEN BEI NEUROGENEN BLASENSTÖRUNGEN	46
13.1. Geschichte und Methodik der Elektromyo- graphie	46
13.2. Elektromyographische Untersuchungen bei normaler und gestörter Blasenfunktion	47
13.2.1. EMG-Muster bei funktionsloser Blase	48
13.2.2. EMG-Muster bei Reflexblase	49
14. DIE KORRELATION VON SAKRALAPLASIEN ZUR ENURESIS	49
14.1. Entstehung und Vorkommen der Sakralaplasien	49
14.2. Folgen für die Innervation des kleinen Becken bei Sakralaplasien	50
14.3. Neurogene Blasenentleerungsstörungen bei Sakralaplasien	51

	Seite
15. EIGENE ERGEBNISSE	53
15.1. Krankengut	53
15.1.1. Analatresien	53
15.1.2. Megacolon	53
15.2. Alter und Geschlecht	53
15.3. Diagnose und primäre Korrekturmaßnahmen	54
15.3.1. Analatresien mit Urininkontinenz	54
15.3.2. Megacolon congenitum mit Urininkontinenz	55
15.3.3. Analatresien ohne Urininkontinenz	57
15.3.4. Megacolon congenitum ohne Urininkontinenz	57
15.4. Komplikationen und Folgeoperationen	59
15.4.1. Analatresien	59
15.4.2. Megacolon congenitum	64
15.5. Begleitfehlbildungen	65
15.5.1. Analatresien	66
15.5.2. Megacolon congenitum	71
15.6. Zusammentreffen verschiedener zur Urininkontinenz führender Faktoren	73
15.6.1. Analatresien und gehäufte Begleitfehlbildungen	73
15.6.2. Megacolon congenitum und gehäufte Begleitfehlbildungen	75
15.7. Dauer der Urininkontinenz	77
15.7.1. Analatresien	78
15.7.2. Megacolon congenitum	78
15.8. Häufigkeit der Urininkontinenz	79
15.8.1. Analatresien	79
15.8.2. Megacolon congenitum	80
15.9. Stuhlinkontinenz	80
15.9.1. Analatresien	81
15.9.2. Megacolon congenitum	82

	Seite
15.10. Harnwegsinfekt und vesiko-ureteraler Reflux	84
15.10.1. Analatresien	84
15.10.2. Megacolon congenitum	85
15.10.3. Gemeinsames Auftreten von Urogenitalfehl- bildungen und HWI bei Analatresien	86
15.10.4. Gemeinsames Auftreten von Urogenitalfehl- bildungen und HWI bei Megacolon congenitum	87
15.11. Gemeinsames Auftreten von Enkopresis, Harn- wegsinfekt und Urininkontinenz	88
15.11.1. Analatresien	88
15.11.2. Megacolon congenitum	90
15.12. Untersuchungen bei Urininkontinenz	91
15.12.1. Miktionszysturethrogramm	91
15.12.2. Urodynamische Untersuchungen	92
Analatresien	94
Megacolon congenitum	99
15.12.3. Zusammenfassung der urodynamischen Befunde bei 16 Patienten mit Analatresie oder Megacolon congenitum	101
15.13. Zusammenfassung der wichtigsten Unter- suchungsergebnisse	102
16. DISKUSSION DER ERGEBNISSE BEI ANALATRESIEN	106
16.1. Häufigkeit der Urininkontinenz bei Anal- atresien	106
16.2. Verlauf der Enuresis während des Wachstums- alters	107
16.3. Relation der Enuresis zur Höhe der Atresie und zum Auftreten einer Fistel	109
16.3.1. Hohe Agenesie	110
16.3.2. Tiefe Atresien	111

	Seite
16.4. Relation der Enuresis zur Häufigkeit der Komplikationen und Folgeoperationen	112
16.4.1. Hohe Agenesien	112
16.4.2. Tiefe Atresien	113
16.5. Gemeinsames Auftreten von Enuresis und Enkopresis bei Analatresie	114
16.6. Chronischer HWI als Ursache der Enuresis bei Analatresien	120
16.7. Korrelation der Enuresis zu Begleitfehl- bildungen bei Analatresie	123
16.7.1. Häufigkeit der Begleitfehlbildungen	123
16.7.2. Bedeutung urogenitaler Begleitfehlbildungen für eine Enuresis bei Analatresie	126
16.7.3. Bedeutung vertebraler Fehlbildungen für eine Enuresis bei Analatresie	127
16.7.4. Zerebrale Anomalien und geistige Retardie- rung als Ursache einer Enuresis bei Analatresie	130
16.7.5. Gemeinsames Vorkommen von urogenitalen und vertebralen Begleitfehlbildungen bei Analatresie	131
16.8. Ergebnisse der röntgenologischen und uro- dynamischen Untersuchungen bei Urinin- kontinenz	132
16.8.1. Miktionszysturethrographie	133
16.8.2. Urodynamische Untersuchungen	140
16.8.2.1. Restharnmenge	141
16.8.2.2. Uroflow	142
16.8.2.3. Vesikourethrales Druckprofil	142
16.8.2.4. Reflexverhalten des externen Sphinkters	143
16.8.2.5. Druckverlauf in Ruhe und bei Füllung der Blase	144
16.9. Zusammenfassung der Diskussionsergebnisse bei Analatresie	147

	Seite
17. DISKUSSION DER ERGEBNISSE BEI MEGACOLON CONGENITUM	149
17.1. Häufigkeit der Urininkontinenz bei Mega- colon congenitum	149
17.2. Relation der Enuresis zur Länge des agang- lionotischen Segments und zum Operations- verfahren	150
17.3. Verlauf der Enuresis bei Megacolon conge- nitum während des Wachstumsalters	152
17.4. Relation der Enuresis zur Häufigkeit der Komplikationen und Folgeoperationen	154
17.5. Relation von Spätkomplikationen zur Enuresis bei M. Hirschsprung	155
17.5.1. Spätkomplikationen bei M. Hirschsprung	155
17.5.2. Spätkomplikationen nach verschiedenen Operationsverfahren	160
17.6. Die Bedeutung eines HWI für eine Enuresis bei Megacolon congenitum	161
17.7. Korrelation der Enuresis zu Begleitfehl- bildungen	163
17.7.1. Begleitfehlbildungen bei Megacolon cong.	163
17.7.2. Urologische Begleitfehlbildungen	163
17.7.3. Zerebrale Begleitfehlbildungen	165
17.8. Ergebnisse der röntgenologischen und uro- dynamischen Untersuchungen bei Megacolon	166
17.8.1. Röntgenologische Untersuchungen	166
17.8.2. Urodynamische Untersuchungen	168
17.9. Zusammenfassung der Diskussionsergebnisse bei Megacolon congenitum	169

		Seite
18.	ZUSAMMENFASSUNG	170
19.	KASUISTIK	173
19.1.	Analatresien	173
19.2.	Megacolon congenitum	185
20,	LITERATURVERZEICHNIS	193

EINFÜHRUNG

Bei Patienten mit einer Analatresie oder Megacolon congenitum besteht postoperativ nicht selten neben einer Stuhlauch eine Urininkontinenz.

Die Ursache der Urininkontinenz kann vielfältig sein (Tabelle 1): Es kommen begleitende Fehlbildungen der ableitenden Harnwege ebenso in Frage wie Fehlbildungen des spinalen Nervensystems im Sakralbereich. Außerdem können iatrogene Läsionen der Nervi pelvici oder der Nervi pudendi bei Operationen im kleinen Becken zu Blasenentleerungsstörungen führen. Auch Schädigungen des M. sphincter vesicae externus oder der proximalen Urethra bei entsprechender Einmündung einer rectourethralen Fistel können eine Rolle spielen. Schließlich kann ein durch die gleichzeitige Stuhlinkontinenz induzierter chronischer Harnwegsinfekt eine Urininkontinenz bedingen. In diesem Fall führen die durch den Harnwegsinfekt ausgelösten, ungehemmten Detrusorkontraktionen zu einer Detrusor-Sphincter-Dyssynergie und damit zu einem Fehlverhalten bei der Miktion im Sinne einer Enuresis diurna bzw. nocturna. Dasselbe gilt für Kontinenzstörungen als Folge einer Stigmatisierung durch die jahrelangen physischen und psychischen Belastungen der Grundkrankheit.

Tab. 1 Ursachen für eine Urininkontinenz bei Patienten mit Analatresie oder M. Hirschsprung

1. Fehlbildungen der ableitenden Harnwege
 2. Fehlbildungen des spinalen Nervensystems
 3. Iatrogene Läsionen der N. pelvici und pudendi
 4. Schäden des M. sphinct. vesic. ext. oder der proximalen Urethra bei rectourethraler Fistel
 5. Chronisch rezid. HWI bei Stuhlinkontinenz
 6. Psychische Veränd. als Folge der Grundkrankheit
-

1. ENTWICKLUNGSGESCHICHTE DES KAUDALEN POLS

1.1. Entwicklungsgeschichte der Blase

In der 4. bis 7. Entwicklungswoche wird die Kloake in einen vorderen, den primitiven Sinus urogenitalis, und in einen hinteren Abschnitt, den Anorektalkanal unterteilt. Dies geschieht durch Bildung einer mesodermalen, querverlaufenden Leiste zwischen Allantois und Enddarm, dem Septum urorektale (Abb. 1a). Das Septum wächst auf die Kloakenmembran zu, mit der es Ende der 7. Woche verschmilzt. Die Kloakenmembran wird so in eine vordere Urogenitalmembran und eine hintere Analmembran unterteilt (Langman). Aus dem primitiven Sinus urogenitalis entwickelt sich im oberen Abschnitt die Harnblase, der Beckenteil differenziert sich beim Mann zur Pars prostatica und Pars membranacea der Urethra, bei der Frau zur Urethra. Der äußere kaudale Abschnitt, die Pars phallica ist durch die Urogenitalmembran nach außen abgeschlossen. Aus diesem Teil entsteht beim Mann die lange Urethra des Penis, bei der Frau das Vestibulum vaginae.

Bei der Unterteilung der Kloake kommt es zu einer Lageverschiebung der Urnierengänge, die teilweise in die Wand der Harnblase miteinbezogen werden. So münden die ursprünglich vom Urnierengang abgehenden Ureteren um die 6. Woche nun direkt in die Blase. Während der weiteren Entwicklung verlagert sich die Einmündung der Ureteren weiter nach kranial (Abb. 1b).

Da sowohl die Urnierengänge, als auch die Ureteren mesodermaler Abstammung sind, ist die Blasenschleimhaut, die durch Einbeziehen dieser Gänge entsteht, das Trigonum vesicae, ebenfalls mesodermalen Ursprungs. Die übrige Blase stammt vom entodermalen Sinus urogenitalis. Im Verlauf der weiteren Entwicklung wird jedoch auch das Trigonum vesioae oberflächlich von entodermalem Epithel überzogen.

Glatte Muskulatur und Bindegewebe entwickeln sich im 3. Monat vom Beckenmesenchym aus den 3. und 4. sakralen Myotomen, das die Blase umgibt. Im 4. Monat sind alle Struk-

turen der erwachsenen Blase vorhanden (Bors und Comarr, 1971).

Die Ursprünge der Muskulatur lassen sich durch ihre Nervenversorgung verfolgen: Efferente Fasern aus den thorakolumbalen Segmenten T 11 - L 2 innervieren die vom Wolff'schen Gang abstammenden Strukturen der Blase (Trigonum), sakrale Segmente S 2-4 innervieren die von Allantois und Kloake stammenden Strukturen (Blasenwand mit Detrusor, Urethra im oberen Abschnitt).

1.2. Entwicklungsgeschichte des Rektum

Rektum und Analkanal entstehen aus 3 embryologischen Organstrukturen: Aus dem Enddarm das Rektum, aus der Cloaca externa der proximale Teil des Anorektums, aus dem Prokto-deum der terminale Abschnitt des Analkanals distal der Analfalte. Die Organogenese des Rektum und Anus erstreckt sich von der 4. Embryonalwoche bis zum 6. Embryonalmonat, das heißt von 4mm bis 20cm Rumpf-Scheitel-Länge (Schärli, 1971).

Die Entwicklung der kontinenzerhaltenden Analmuskulatur soll im einzelnen betrachtet werden. Bei einer Embryolänge von 11mm entsteht aus einer Wulstbildung des perikloakalen Mesenchyms beidseits ein Analhöcker und in der Tiefe der Kloakensphinkter. Dieser wird unabhängig vom Perineum angelegt und ist deshalb auch bei Mißbildungen des Darmes vorhanden. Bei 22mm Embryonallänge sind die ersten Muskelfasern des Sphinkter cloacae erkenntlich. Wenn das Septum urorektale in der 7. Woche entstanden ist, kreuzen die Fasern des Kloakensphinkters auf der Höhe des Centrum perinei. Aus dem Kloakensphinkter entwickelt sich der M. sphincter ani externus, aus seinen tiefen Anteilen auch teilweise die Beckenbodenmuskulatur. Die pelvine Muskulatur stammt vom 2. bis 5. sakralen Somiten und zum Teil von den tiefen Strukturen des Kloakensphinkters ab (Hamilton, 1962). Ein Fehlen der Sakralwirbel bedingt daher eine Hypoplasie des Beckenbodens (Stephens, 1963).

Bereits zu einem früheren Zeitpunkt setzt eine aktive Migration des Rektum ein, bis dieses die Kloakenmembran erreicht (Bill und Johnson, 1958). Während noch das Rektum kaudalwärts zieht, tritt die vollständige Unterteilung der Kloake bei einer Embryonallänge von etwa 16mm ein.

Die glatten Muskelfasern des sogenannten Sphinkter internus werden beim 99mm langen Embryo als Verdickung der zirkulären Wandschichten des Darmes erkenntlich (Sohärli, 1971). Die Anorektalmembran reißt etwa in der 10. Embryonalwoche ein.

Abb. 1a Unterteilung der Kloake in den Sinus urogenitalis und den Anorektalkanal am Ende der 5. Woche (modifiziert nach Langman)

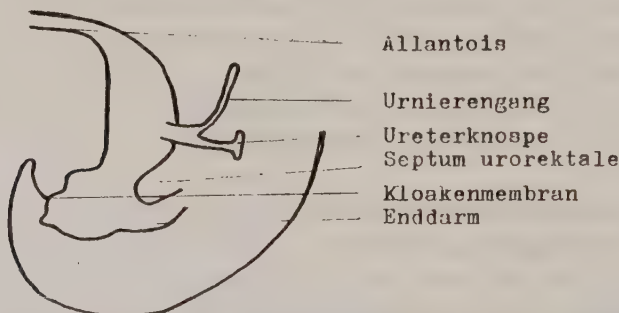
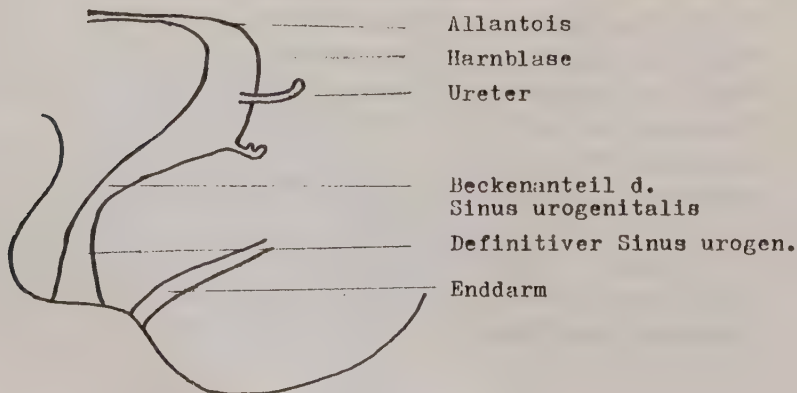


Abb. 1b Entwicklung des Sinus urogenitalis zur Harnblase und zum definitiven Sinus urogenitalis in der 9. Woche (modifiziert nach Langman)



Duhamel et al. (1966) weisen auf die Bedeutung der Entwicklungsgeschichte für die Entstehung der anorektalen Fehlbildungen hin. Dabei stellen die gedeckten Ani rein oberflächliche Abwandlungen dar, die immer unterhalb der Ebene des Analsphinkters gelegen ist. Das tiefe Perineum ist dabei intakt, und es gibt nur selten Begleitfehlbildungen, die der kaudalen Rückbildung zuzuordnen sind. Wenn als Folge einer exzessiven Rückbildung des Schwanzdarmes das mesenchymale Wachstum den hinteren Teil der Analmembran überschreitet, vereinigen sich die Analwülste im Bereich des verschlossenen Teils der Analmembran. Die Ausdehnung des Mesenchyms ist dabei dafür verantwortlich, ob eine einfache Stenose des Analkanals oder eine Atresie des Enddarms mit Fistel entsteht. Geht die Rückbildung des Schwanzdarmes weit über die Analmembran hinaus, füllt das Mesenchym die gesamte Analregion aus.

2. ANATOMIE VON BLASE UND REKTUM

2.1. Anatomie der Blase und Harnröhre

Die Blase ist ein muskuläres Hohlorgan, dessen Form und Lage mit dem Füllungszustand wechselt. Die Blase besteht aus Corpus vesicae, Fundus vesicae und Apex vesicae (Waldeyer).

Die Muskulatur des unteren Harntrakts läßt sich in folgende Abschnitte unterteilen: dreischichtiger Detrusormuskel der Blase, Trigonum und quergestreifte Muskulatur der Urethra. Der M. detrusor ist glatt und besteht aus drei Schichten (Abb. 2). Die innere Längsschicht ist aus verschiedenen sich überkreuzenden Bahnen zusammengesetzt, die am Blasen Hals allmählich in die innere Muskelschicht der Urethra übergehen. Mit dem Trigonum am hinteren Teil des Blasenbodens bestehen Verknüpfungen mit dessen oberflächlichen Anteilen. Die Mittelschicht verläuft in etwa zirkulär. Am Blasen Ausgang bildet die zirkuläre Mittelschicht des Detrusor den früher als Sphinkter internus bezeichneten Muskelzug. Diese mittlere Schicht endet am Blasen Ausgang, wo

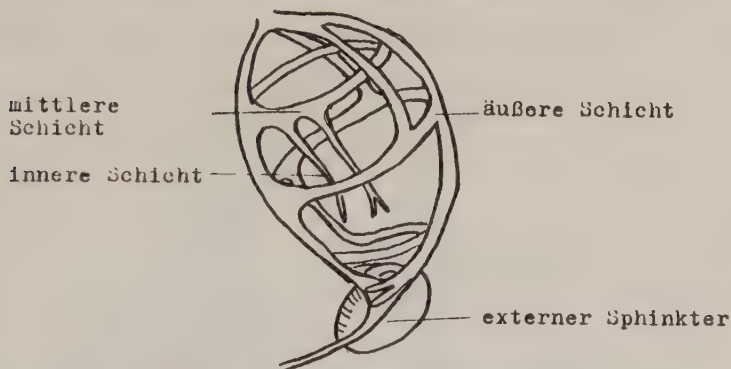
sie den Blasenboden und Blasenhals bilden hilft. Die äußere Längsschicht verläuft vor allem an der Ventral- und Dorsalseite der Blase und geht dann schleifenförmig in die hintere Harnröhre über. Einzelne Muskelzüge, die am Trigonum ansetzen, wirken als Retraktor trigoni und Detrusorschlinge.

Die glatte Muskulatur des Detrusor bildet eine funktionelle Einheit und gewährleistet dabei in erster Linie den Blasenverschluß. Den quergestreiften äußeren Schließmuskeln der Urethra kommt lediglich eine unterstützende Aufgabe zu (Tanagho und Miller, 1970).

Das Trigonum vesicae besteht aus einer festen Muskel- und Bindegewebsplatte. Es liegt am Blasenboden zwischen Ureterostien und dem Blasenausgang in Form eines gleichschenkligen Dreiecks. Die glatte Muskulatur steht mit der inneren Längsschicht und mit der mittleren zirkulären Schicht des Detrusor in Verbindung. Kaudal sind Übergänge des tiefen Trigonum in die Hinterwand der Urethra zu verfolgen. Seitlich ist die tiefe Muskulatur an der Bildung der Ureterostien wesentlich beteiligt und bewirkt einen Antireflux-Mechanismus.

Die quergestreifte Muskulatur der Urethra, der sogenannte M. sphincter vesicae externus umkleidet ringförmig den mittleren Teil der Urethra und ist in den Beckenboden eingelagert (Diaphragma urogenitale). Ein weiterer Anteil dieses Muskels steigt vom Diaphragma zum Blasenhals auf und umscheidet den hinteren Teil der Urethra.

Abb. 2 Die drei Muskelschichten der Blasenwand und der
Blasenausgang (nach Allert und Jelasio)



2.2. Anatomie des Rektum und Anus

Das ca. 15cm lange Rektum geht in Höhe des dritten Sakralwirbels aus dem Colon sigmoideum hervor. Es folgt dabei der Krümmung des Kreuzbeins nach vorne. Der obere Teil des Rektums, die Ampulle, ist nach unten durch die Plica transversalis recti und durch den vom M. levator ani gebildeten Beckenboden begrenzt.

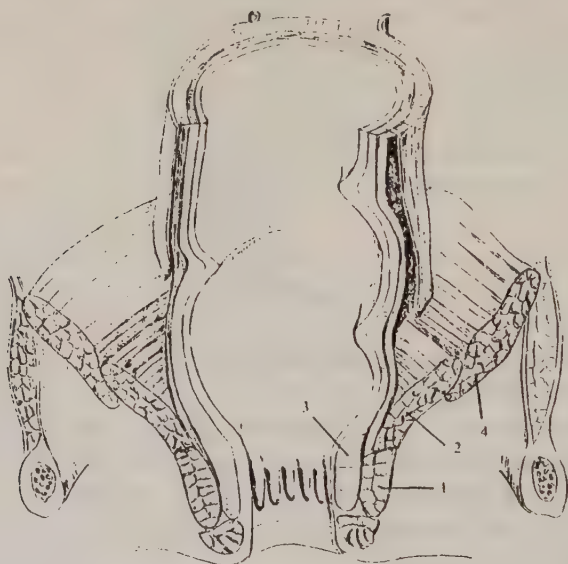
Beim Durchtritt durch den Beckenboden verengt sich das Rektum trichterförmig zum Analkanal. Der untere Teil des Analkanals wird von folgenden Wandschichten gebildet: Die Ringmuskelschicht verdickt sich im Analkanal zum glatten, unwillkürlichen Sphinkter ani internus. Der externe Sphinkter umhüllt den unteren Teil des Sphinkter internus als willkürlicher quergestreifter Muskel und zieht zum Damm weiter (Abb. 3).

Ausgehend vom M. levator ani bildet der M. puborektalis, die kaudale Portion des M. pubooccygeus, eine Schlinge um das Rektum. Die Kontraktion des Puborektalis hat beim Defäkationsablauf durch seitliche und hintere Kompression und Abwinklung des Analkanals nach vorne eine wichtige Funktion.

Das Rektum besitzt die typische Darmmukosa mit Säulenepithel, Becherzellen und Schleimdrüsen. Der Analkanal ist

innen von geschichtetem Plattenepithel ohne Haarfollikel, Schweiß- und Talgdrüsen ausgekleidet.

Abb. 3 Anatomie des Rektum und Analkanal (nach Schärli)



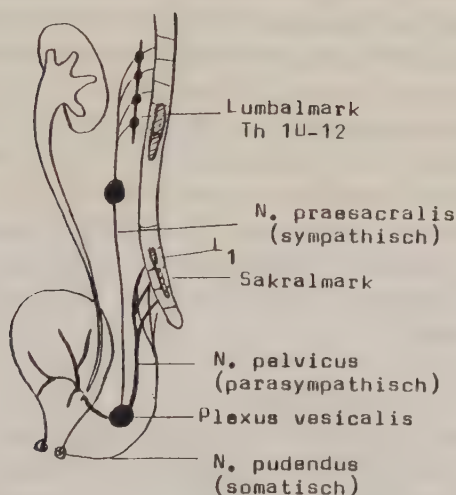
1=M. sphincter externus; 2=M. puborectalis;
3=M. sphincter internus; 4=M. pubococcygeus;

3. INNERVATION VON BLASE UND REKTUM

3.1. Innervation der Blase

Die Besonderheit der nervalen Steuerung der Blase liegt in der engen Verknüpfung von willkürlicher und autonomer Innervation. Am funktionsgerechten Ablauf von Miktion und Kontinenz sind Cortex, Basalganglien, limbisches System, Zwischen- und Mittelhirn, Medulla oblongata, Rückenmark und das periphere autonome und willkürliche Nervensystem beteiligt. Die Blase verfügt über ein eigenes Miktionszentrum im Sakralmark (S 2-4). Abbildung 4 zeigt eine Übersicht über die somatische und autonome Nervenversorgung von Blase und Sphinkter externus.

Abb. 4 Innervation der Harnblase (modifiziert nach Seiferth)



3.1.1. Sympathische Innervation

Die sympathische efferente Innervation entspringt den unteren thorakalen und oberen lumbalen Segmenten (T 10 - L 2), läuft über die Nn. hypogastrici zum Plexus vesicalis und dann gemeinsam mit den parasympathischen Nerven (Nn. pelvici) zum unteren Harntrakt.

Histochemische Untersuchungen haben gezeigt, daß adrenerge Nervenendigungen im Bereich der gesamten Blase, besonders zahlreich aber im trigonalen Bereich und in der hinteren Harnröhre vorkommen (El Badawi, 1968). Zwischen sympathischen und präganglionären parasympathischen Nervenfasern bestehen Verbindungen.

3.1.2. Parasympathische Innervation

Die präganglionären parasympathischen Nerven entstammen, wie die für das Rektum, den Rückenmarkssegmenten S 2-4 und

laufen im N. pelvici bis zum Plexus vesicalis. Das parasympathische Nervengeflecht innerviert vor allem den Detrusor, dementsprechend finden sich hier in großer Anzahl cholinerge Nervenendigungen. Detrusorkontraktionen werden durch cholinerge Medikamente und adrenerge Blockade angeregt, durch anticholinerge Mittel gehemmt (Bors und Comarr). Im Rückenmarks-Segment S 2-4 ist das für die viszeromotorische Komponente der Blaseninnervation verantwortliche parasympathische Mitktionszentrum lokalisiert. Die afferenten und efferenten Bahnen von S 2-4 bilden einen einfachen Reflexbogen, den spinalen Mitktionsreflex. Dieser Reflex kann beim Erwachsenen willkürlich von supraspinalen Zentren beeinflusst werden.

3.1.3. Motorische Innervation

Die quergestreifte Muskulatur der Urethra wird somatisch über den N. pudendus aus dem Sakralmark - vor allem aus der motorischen Vorderhornzelle S 2 - sowie durch sympathische und parasympathische Nervenfasern im N. pudendus motorisch versorgt. Die Harnröhrenmuskulatur ist somit neben der willkürlichen Kontrolle ein Bestandteil der autonom regulierten Urethralmuskulatur (Donker 1973; El Badawi 1973).

3.1.4. Sensible Innervation

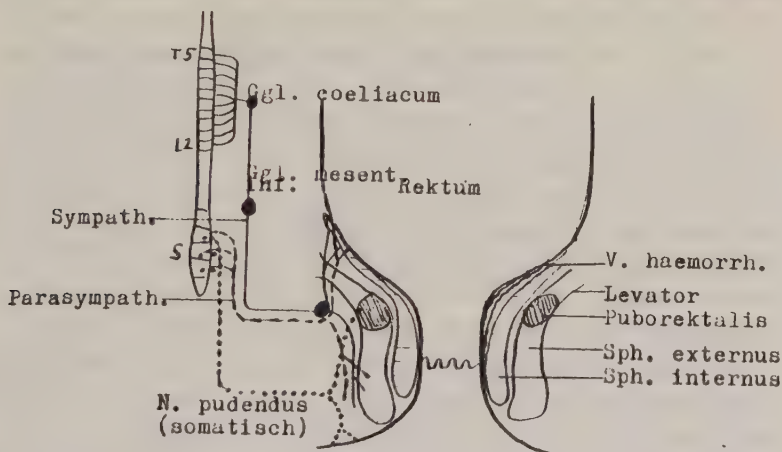
Die sensible Versorgung der Blase folgt sowohl den sympathischen als auch den parasympathischen Nervenbahnen. Die somatischen Nerven erreichen ihr Erfolgsorgan über den gemischten N. pudendus. Durch die afferenten Impulse wird der Tonus der Blase reguliert und Harndrang sowie Schmerz übermittelt.

3.2. Innervation des Rektum

Wie die Blase wird auch das Rektum durch eine autonome und eine somatische Innervation gesteuert. Die intestinale Motorik beruht nach Ehrenpreis (1970) auf autonomen glatten Muskelzellen, die auf mechanische und chemische Reize reagieren, auf dem intrinsischen Nervenplexus und dem extrin-

sischen autonomen Nervensystem. Zur Erhaltung der analen Kontinenz und eines geordneten Defäkationsablaufs wirken Großhirn, Rückenmark mit motorischen und sensiblen Bahnen, Sympathikus und Parasympathikus zusammen. Abbildung 5 zeigt ein Schema der an der Steuerung beteiligten Nervensysteme.

Abb. 5 Innervation des Anorektum (modifiziert nach Bünthe)



3.2.1. Sympathische Innervation

Das sympathische Nervengeflecht für das proximale Rektum stammt vom Plexus mesentericus. Die Bahnen verlaufen zusammen mit A. iliaca und Aa. hämorrhoidales superiores. Das untere Rektum und der obere Teil des Analkanals erhalten ihre sympathischen Fasern aus dem N. präsakralis (3. und 4. Lumbalganglia). Aus dem N. präsakralis sind die beiden pelvinen Plexus neben Prostata, Blase und Rektum gebildet.

Die adrenergen Nervenfasern enden synaptisch an intramuralen Zellen des Auerbach'schen Plexus und sollen die Hemmung der Kontraktion sowie die Relaxation der glatten Muskulatur des Rektum vermitteln (Baumgarten et al. 1970).

Im Gegensatz dazu wirkt die sympathische Innervation auf den Sphinkter internus kontrahierend (Schärli 1971).

3.2.2. Parasympathische Innervation

Rektum und oberes Anorektum werden wie die Blase parasympathisch von den Nn. erigentes über den pelvinen Plexus versorgt. Die parasympathischen Nervenfasern endigen synaptisch an intramuralen Nervenzellen und wirken durch einen cholinergen Mechanismus exzitatorisch (Baumgarten et al. 1970). Das Vorkommen von hemmenden parasympathischen Nervenfasern ist fraglich. Eine Wirkung des Parasympathikus auf den Sphinkter internus konnte nicht nachgewiesen werden. In der glatten Rektummuskulatur bestehen zusätzlich typische cholinerge Granula ohne synaptische Verbindung zu Nervenzellen, die auf die Anwesenheit von intramuralen Neuronen hinweisen, deren Zellkörper im Auerbach'schen Plexus liegen. Die Fortsätze dieser Neuronen zur glatten Muskulatur verlaufen vornehmlich in der äußeren Längsmuskelschicht. Der Auerbach-Plexus ist im Raum zwischen longitudinaler und zirkulärer Muskelschicht gelegen, während der Meissner-Plexus im lockeren Gewebe der Submukosa verteilt ist (Ehrenpreis 1970). Die Plexus sind im gesamten Intestinaltrakt bis hin zum Sphinkter internus vorhanden, besonders dicht sind sie am Pylorus und Sigmoid.

3.2.3. Motorische Innervation

Die Willkürinnervation des Sphinkter ani externus erfolgt aus dem Ramus hämorrhoidalis inferior des N. pudendus (S 3+4) und aus dem Ramus perinealis des 4. Sakralnervs. Der proximale Levatoranteil erhält motorische Fasern aus dem 4. Sakralnerv, der distale Teil mit dem wichtigen M. puborektalis wird von Ästen des N. pudendus motorisch versorgt.

3.2.4. Sensible Innervation

Der Analkanal leitet seine afferenten Impulse über den Ramus hämorrhoidalis inferior des N. pudendus. Die rektale Sensibilität (Völlegefühl) wird über parasympathische Fasern aus S 3+4 vermittelt. Auf der Höhe der Analfalten sind neben freien intraepithelialen Nervenendigungen sämtliche klassische Tastkörper nachzuweisen, die vermutlich der Diskrimination dienen (Schärli 1971).

4. GEFÄSSVERSORGUNG VON BLASE UND REKTUM

4.1. Gefäßversorgung der Blase

Die Aa. vesicales superiores aus dem noch durchgängigen Teil der A. umbilicalis versorgen den oberen Abschnitt, die Aa. vesicales inferiores aus der A. iliaca interna den Blasengrund, sowie Prostata und Samenbläschen. Kleinere Äste aus der A. obturatoria und A. rectalis media vervollständigen die Versorgung.

Der Abtransport des venösen Blutes erfolgt aus einem submukösen, intramuskulären und oberflächlichen Venennetz über den Plexus venosus vesicoprostaticus, der Harnblase und Prostata umgibt. Dieser Plexus mündet in die Vv. iliacae internae, steht aber auch mit den Vv. rectales mediae, obturatoriae und pudendae in Verbindung.

Das submuköse Venengeflecht bildet im Bereich des Trigonum und des Blasenausgangs ein starkes venöses Polster, das beim Blasenschluß eine zusätzliche Abdichtung garantiert (Waldeyer 1973).

4.2. Gefäßversorgung des Rektum

Die A. rectalis superior aus der A. mesenterior inferior teilt sich am Rektum in einen linken und rechten Ast, die den oberen Teil der Muskulatur und nahezu die gesamte Schleimhaut versorgen. Auf sie ist vor allem bei operativen Eingriffen zu achten. Die paarigen Aa. rectales mediae aus der A. iliaca interna und die Aa. rectales inferiores aus der A. pudenda interna versorgen vorzugsweise die Mus-

kulatur des unteren Teils. Zwischen den Arterien bestehen Verbindungen.

Die Venen bilden am Rektum ein Netzwerk, den Plexus venosus rectalis. Der Abfluß erfolgt über die V. rectalis superior zur Pfortader und über die Vv. rectales mediae et inferiores zur V. cava inferior.

5. PHYSIOLOGIE DES MIKTIONSABLAUFS

Die Blasen- und Urethralmuskulatur handelt funktionell in einer Harmonie und reagiert fast synchron auf verschiedene Reize. Der Harnröhrensphinktermechanismus ist primär abhängig von seiner inneren glatten Muskulatur und von der Verankerung im periurethralen Gewebe. Er wird durch den willkürlichen Sphinkter externus unterstützt. Die Blase unterliegt primär der Kontrolle des parasympathischen Systems und zu einem geringen Teil des sympathischen Systems (Palmtag 1977).

Der Miktionsablauf geschieht in drei Phasen: Öffnung, Entleerung und Verschuß.

Der Dehnungsreiz der vollen Blase schafft über spinale Bahnen eine zentrale Bereitschaft zur Öffnung der Blase. Das Diaphragma urogenitale, das mit dem quergestreiften Sphinkter der Urethra in Verbindung steht, erschlafft und senkt sich nach unten. Der Druck in der Harnröhre sinkt, was Tanagho et al. (1970) als Miktionsreflex bezeichneten. Das Trigonum im oberflächlichen Anteil verschließt durch Kontraktion die Ureterostien (Antireflux-Mechanismus), im tiefen Anteil unterstützt es die Trichterbildung am Blasenhalshals (Tanagho 1970).

Zum Entleeren des Blaseninhaltes beginnt nun die unwillkürliche Kontraktion der Detrusorschichten. Einerseits verstärken Längs-Muskelzüge am Blasenhalshals die Trichterbildung, andererseits findet durch die gesamte Kontraktion des Detrusor eine Druckerhöhung in der Blase statt, sodaß das vesikourethrale Druckgefälle überwunden werden kann.

Zum Verschuß der Blase ist wiederum ein Zusammenspiel aller Muskeln mit autonomer und somatischer Innervation notwendig: Der Detrusor erschlafft, die Muskulatur der Urethra erhält ihren ursprünglichen Ruhetonus, der Blasenboden hebt sich wieder an und verschließt den Blasenaustrag. Der quergestreifte Sphinkter externus ist dabei verantwortlich für eine willentliche Miktionsunterbrechung.

Bradley et al. (1975) nehmen insgesamt 4 Reflexbögen für die aktive und koordinierte Miktion an. Diese erstrecken sich über den Hirnstamm zum sakralen Miktionszentrum bis zum Erfolgsorgan.

Nach Bors und Comarr (1971) sind auch Zwerchfell und Bauchmuskulatur an der Miktion beteiligt. In jedem Fall sorgen sie für die Aufrechterhaltung bzw. Erhöhung des intraabdominellen Drucks und bei Schädigungen der spinalen Miktionsbahnen ermöglichen sie eine Harnentleerung durch Bauchpresse.

Bei der willkürlichen Unterbrechung und beim Aufschieben der Miktion wird der Urethralsphinkter von der gesamten Beckenbodenmuskulatur unterstützt, was auch beim Training inkontinenter Kinder berücksichtigt wird.

6. PHYSIOLOGIE DES DEFÄKATIONSABLAUFS

Zum Verständnis des Defäkationsablaufs ist die Einsicht in die Funktionen des Rektums und des Analkanals in Ruhe hilfreich. Nach Holschneider (1974) besteht die Aufgabe des Rektum nicht nur in einer Reservoirfunktion, sondern in erster Linie in einer Verzögerung der Darmpassage. Dies wird erstens durch einen Druckgradienten gewährleistet, der entgegen der normalen Peristaltik wirkt, und zweitens durch die Adaptationsreaktion.

Der intraluminalen Druck des Darms wird durch Veränderungen der Aktionspotentiale der glatten Muskulatur aufrechterhalten. Das Ruhepotential besteht aus langsamen, rhythmischen Potentialänderungen, dazu kommen schnelle, spikeartige Erregungen, die durch Schrittmacherzellen gesteuert

werden und segmentale Muskelkontraktionen hervorrufen. Durch das Zusammenspiel verschiedener Schrittmacher in den drei Schichten der Darmmuskulatur entstehen propulsive Wellen, die den Darminhalt nach kaudal befördern. Die propulsiven Wellen nehmen im Verlauf des Verdauungstrakts in ihrer Stärke zunächst ab, sodaß eine Passage Richtung Rektum erfolgt. Entscheidend ist nun, daß die Frequenz der Kontraktionen und der Druck im unteren Rektum wieder ansteigen und größer sind als im rektosigmoidalen Übergang. So entsteht eine Umkehrung der Passage nach oral und das Rektum mit seinen Füllungsrezeptoren bleibt leer.

Zusätzlich gewährleistet die Adaptationsreaktion, daß auch bei einem größeren Volumen des Bolus die propulsiven Wellen die Kontinenz nicht gefährden. Bei Erhöhung des Volumens läßt sich elektromanometrisch ein steiler Druckanstieg mit allmählichem Abfall nachweisen (Holschneider 1974).

Mit der sogenannten Compliance, der Veränderung des Drucks im Verhältnis zur Änderung des Volumens $\Delta V/\Delta P$, kann die Elastizität des Rektums gemessen und errechnet werden. Die normale Compliance liegt bei ca. 5-7 ml/mmHg.

Der M. sphinkter ani internus befindet sich in Ruhe in einem unwillkürlichen Dauertonus. Fleischhauer et al. (1966) wiesen nach, daß im Bereich des internen Sphinkters vegetative Ganglienzellen im Gegensatz zu den weiter kranial gelegenen Abschnitten fehlen. Sie führten die physiologische Dauerkontraktion des internen Sphinkters, die selbst in Narkose den Darm verschließt, auf das Fehlen der Ganglienzellen zurück.

Bei der Defäkation wirken sensible, motorische und autonome Elemente von Rektum, Sphinkteren, Puborektalis und Beckenbodenmuskulatur eng zusammen.

Gelangt Darminhalt ins Rektum, wird dieser zunächst durch die rektoanale Winkelbildung aufgefangen. Durch Dehnungsrezeptoren in der Rektalwand, vor allem aber im benachbarten M. puborektalis, wird über afferente Bahnen das Völlegefühl vermittelt. Über rektospinale Reflexmechanismen er-

folgt einerseits die Erschlaffung des Sphinkter internus, andererseits die Kontraktion des M. sphinkter externus und M. puborektalis. Kleine Stuhlpartikel gelangen dabei in den Analkanal, wo Tastkörper die Unterscheidung zwischen festem, flüssigem und gasförmigem Darminhalt vermitteln. Die Kontraktion des Puborektalis unterbricht die eingeleitete Defäkation (Stephens 1963), zusätzlich verstärkt durch willentliche Kontraktionen nach Bewußtwerden des Völlegefühls und Stuhldrangs. Schärli bezeichnet den Puborektalis als die Triggerzone der analen Kontinenz.

Der nach kranial gerichtete Druckgradient im Rektum bewirkt einen Rücktransport des Stuhls, gleichzeitig werden über einen Feed-back-Mechanismus durch puborektale Dehnungsrezeptoren weitere propulsive Wellen im Sigmoid und Übergang zum Rektum ausgelöst. Handelt es sich um kleinere Mengen Stuhl, wird die Druckbarriere des Anorektums, die bei ca. 20 mmHg liegt, nicht überschritten, und es erfolgt keine Defäkation. Bei größeren Mengen ab 150 ml erreichen die propulsiven Wellen jedoch Drucke von 30 - 50 mmHg und überschreiten damit die Drucktoleranz des Anorektums.

Bei der nun folgenden Defäkation werden Puborektalis und die Sphinkteren reflektorisch kurz ausgeschaltet, zum Teil verstärkt durch willentliche Bauchpresse, und der Stuhl kann unter Abflachung des anorektalen Winkels und einer Aufweitung des Analkanals entleert werden.

7. PHARMAKOLOGISCHE BEEINFLUSSBARKEIT DER BLASE

Die Kenntnis der autonomen Innervation der Blase eröffnet eine Reihe von Möglichkeiten der medikamentösen Beeinflussung. Der Detrusor wird in erster Linie durch den Parasympathicus innerviert. Ein Ausfall dieses Nervs führt zur schlaffen Lähmung des Detrusor. Cholinergica können Tonus und Kontraktionsbereitschaft des Detrusor positiv beeinflussen. Anticholinergica oder Parasympatholytica können eine Überaktivität des Detrusor dementsprechend abschwächen.

Am Blasenausgang wirkt in erster Linie der Sympathicus, so-

daß eine häufig vorliegende Widerstandserhöhung durch eine alpha-Blockade des Sympathicus bekämpft werden kann. Analog liegt bei einer Blasenhalshypertonie durch Ausfall des Sympathicus eine Behandlung mit einem Sympathomimetikum nahe.

In der Praxis gestaltet sich die pharmakologische Beeinflussung bei den meist komplexen Störungsmustern schwierig. Eine unterstützende Therapie bei erhöhtem Blasenauslaßwiderstand mit dem Ziel einer Blasenhalsexpansion durch alpha-Sympatholytica erscheint jedoch sinnvoll (Stockamp 1975). Stockamp empfiehlt auch die alleinige oder kombinierte Anwendung von Valium oder Lioresal bei Spastik des M. sphinkter externus.

8. NORMALE ENTWICKLUNG DER BLASENREIFUNG UND DER REKTUMREIFUNG

Von Beginn des 2. Lebensjahres bis zum Ende des 3. Lebensjahres findet die normale Sauberkeitserziehung statt. Bei großen individuellen Verschiedenheiten ist eine anorektale Kontinenz ab 1 1/4, die Urinkontinenz über Tag ab 1 1/2 - 2 Jahren und für die Nacht ab 2 - 2 1/2 Jahren möglich. Frühe "Erfolge" in der Sauberkeitserziehung entsprechen weder der physiologischen noch der psychischen Reifung des Kleinkindes. So ist es nach Asperger (1975) erst ab Ende des 1. Lebensjahres sinnvoll, das Kind durch kurze Sitzungen an den Topf und an das Anmelden seiner Bedürfnisse zu gewöhnen.

Eine Züricher Longitudinalstudie 1955-76 durch Largo, Gianciarusio und Prader untersuchte die Darm- und Blasenkontrolle von der Geburt bis zum 18. Lebensjahr bei 351 Schweizer Stadtkindern. Bereits im Alter von 1 Monat wurden einige wenige und mit 12 Monaten 96% der Kinder auf den Topf gesetzt. Die Darmkontrolle stellte sich frühestens am Ende des 1. Lebensjahres ein, und mit 3 Jahren war sie bei 97% der Kinder vorhanden.

Die Blasenkontrolle tags und nachts setzte frühestens im

2. Lebensjahr ein, mit 5 Jahren waren 90% der Kinder trocken.

Nach dem Erlernen der Urinkontrolle zeigten knapp 15% der Knaben und 9% der Mädchen eine vorübergehende Enuresis, die jedoch mit dem Beginn der Pubertät bis auf wenige Ausnahmen verschwand. Das Auftreten einer sekundären präpubertären Enkopresis war bei Mädchen und Jungen mit 1-4% sehr gering und verschwand mit der Pubertät vollständig.

Wir unterscheiden primäre Enuresis, bei der die Kinder verzögert oder nie sauber wurden, und sekundäre Enuresis, bei der eine Harninkontinenz nach einer Periode der Sauberkeit von mindestens einem Monat wieder auftritt. Dasselbe gilt für die Enkopresis. Enuresis und Enkopresis stellen in der Mehrzahl der Fälle altersspezifische, vorpubertäre Entwicklungsstörungen dar, dies gilt in besonderem Maße für die sekundären Formen. Von Enuresis sollte man erst bei unvollständiger Blasenkontrolle nach dem 5. Lebensjahr, von Enkopresis bei unvollständiger Darmkontrolle nach dem 3. Lebensjahr sprechen.

Ein wichtiger Hinweis darauf, daß die Kontinenz ein Reifungsvorgang ist, ist die Tatsache, daß bei allen Entwicklungsrückständen und Wachstumsverzögerungen häufiger Enuresis und Enkopresis auftreten. Bei Säugling und Kleinkind entleeren sich Blase und Darm spontan bei einem gewissen Füllungsstatus. Erst durch Reifung und Myelinisierung weiterer Nervenbahnen, was mit dem Erlernen des freien Stehens und Laufens parallel geht, gewinnt das Kind zunächst die Darm- und später die Blasenkontrolle.

Jede Bewegung ist eng verbunden mit der Myelinisierung der Nervenbahnen. Die Myelinisierung der Pyramidenbahn schreitet von zentral nach peripher fort. Erst 9-24 Monate nach der Geburt ist diese Entwicklung der Pyramidenbahn abgeschlossen. Frühestens in der 42. Woche werden die sakralen Segmente von der Myelinisierung erreicht. Das Harndranggefühl entwickelt sich zwischen 12 und 24 Monaten, doch die Miktion ist immer noch ein Reflexgeschehen (Bors und Comarr 1971). Bis zum 3. Lebensjahr wächst die Fähigkeit, die Mik-

tion zu hemmen, durch das Erlernen der aktiven Kontraktion des Beckenbodens. Zu diesem Zeitpunkt ist das Kind aber noch nicht in der Lage, die Urinentleerung willentlich einzuleiten, was im Alter von 4-5 Jahren möglich wird. Erst dann ist eine tägliche und nächtliche Sauberkeit physiologisch garantiert. Die Miktionsintervalle bleiben jedoch nach Madersbacher (1974) bis zur Pubertät noch kurz. Eine zu frühe Sauberkeitserziehung kann eine Traumatisierung mit psychischen und organischen Schädigungen (z.B. Obstipation) hervorrufen.

9. NEUROGENE BLASENENTLEERUNGSSTÖRUNGEN

9.1. Ursachen neurogener Blasenstörungen

Die Ursachen der neurogenen Blasenentleerungsstörungen sind vielfältig und können in erworbene und angeborene Schädigungen unterteilt werden (Seiferth 1976).

Bei den erworbenen Störungen kommen in Frage:

- * Traumata der Wirbelsäule mit Wirbelfrakturen und Querschnittslähmungen, die bei Erwachsenen den größten Teil der Schädigungsursachen ausmachen.
- * Läsionen des Plexus pelvici bei Operationen im kleinen Becken, z.B. bei Rektumamputation wegen eines Rektumkarzinoms in 10-44%, nach Bors und Comarr in durchschnittlich 22,5%, und bei der radikalen Entfernung von Uterus, Adnexen und Lymphbahnen nach Wertheim wegen gynäkologischer Karzinome in 7,5 bis 35%.

Die sehr unterschiedlichen Angaben von neurogenen Blasen-schädigungen bei Operationen im kleinen Becken bei verschiedenen Autoren erklären Bors und Comarr unter anderem auch durch die Aufnahme von sehr kurzfristigen postoperativen Dysfunktionen des unteren Harntrakts.

- * Akute Einklemmung der Cauda equina durch Diskusprolaps.
- * Degenerative Erkrankungen des Rückenmarks bei Tabes dorsalis, Syringomyelie, Enzephalomyelitis disseminata.
- * Toxische Erkrankungen des Rückenmarks, verursacht durch Diabetes mellitus, perniziöse Anämie, Porphyrie und Botulismus.

- * Entzündliche Erkrankungen des Rückenmarks, wie Myelitis, Arachnoiditis, Polyradikulitis, Neuritis, Herpes zoster.
- * Vaskuläre Erkrankungen des Rückenmarks, verursacht durch Verletzungen ernäherender Gefäße.
- * Tumoren des Rückenmarks.
- * Zerebrale Erkrankungen, wie Hirntumoren, Angiopathien, bulbäre Erkrankungen, Parkinson usw.

Die angeborenen und vor allem bei Kindern auftretenden Schädigungen, die zu einer neurogenen Blasenentleerungsstörung führen können, sind nicht ganz so zahlreich:

- * Spina bifida, die in dieser Gruppe mit 86% die häufigste Ursache einer neurogenen Blase ist.
- * Sakrale Agenesie (3%; 1-10%)
- * Spinale Tumoren (1%)
- * Traumatische Paraplegien (5%)
- * Sonstige Rückenmarkserkrankungen (5%).

In diese Zahlen gingen vor allem Untersuchungen von Cass und Geist (1972) und Smith E.D. (1972) ein.

Wegen der schwierigen Differentialdiagnose soll hier auch die organisch bedingte Harninkontinenz bei Harnwegsinfekten, Harnröhrenverengungen (angeblichen Stenosen) und ektop mündenden Ureteren erwähnt werden (Alken und Sökeland 1979).

9.2. Klassifizierung der neurogenen Blasenentleerungsstörung

Eine einheitliche Klassifizierung der neurogenen Blasenentleerungsstörungen gibt es bis heute nicht. Die anerkannte Einteilung nach Bors und Comarr (1971) eignet sich vor allem für erworbene neurogene Schädigungen im Erwachsenenalter. Sie richtet sich nach der Höhe der Läsion und differenziert in vornehmlich motorische oder sensible Schädigungen: lower motor neuron lesion, entspricht der autonomen Blase, upper motor neuron lesion, entspricht der automatischen Blase, sensory neuron lesion, als inkomplette Form der supranukleären Läsion und die motor neuron lesion, als periphere motorische Schädigung mit der Folge einer schlaffen Lähmung der Blase.

Für neurogene Blasenstörungen bei Kindern gibt es vor allem Untersuchungen bei Meningomyelozenen, die nach Seiferth in 86% die Ursache der angeborenen neurogenen Blase sind. Kuffer (1972) legt seiner Einteilung meßbare Kriterien wie Blasendruck, Auslaßwiderstand, Urinfluß und Kontraktibilität zugrunde.

Bradley (1967) teilt die Störungen nach klinischen Gesichtspunkten ein und unterscheidet: I. Entleerung mit Restharn, II. Entleerung mit Restharn und vesiko-ureteraler Reflux, III. Schädigung der Nieren. Die Beurteilung der neurogenen Blase von Seiferth (1976) ist der Klassifikation von Bradley sehr ähnlich, er unterteilt: I. Pyelonephritis und Restharn mit eventuellem vesiko-ureteralen Reflux und II. Pyelonephritis mit ebenfalls möglichem vesiko-ureteralen Reflux.

Am Rande sei noch Smith E.D. (1972) erwähnt, der sich am Zustand des Verschlußapparates orientiert, und entweder Sphinkterwiderstand oder Sphinkterrelaxation unterscheidet. Die Einteilung nach Stark (1973), der eine Aufteilung in funktionslose und automatische Reflexblase vornimmt und dabei neurologische, manometrische und röntgenologische Kriterien berücksichtigt, ist für Kinder mit Meningomyelozele bestens geeignet und kann auch für unsere Untersuchung als Grundlage dienen.

Bei den vielfältigen Schädigungsursachen bei Analtresie und Megacolon congenitum differenzierten wir auch zwischen kleinen Auslauf- und Retentionsblasen und schlossen vor allem die Beurteilung der Detrusor-Sphinkter-Dyssynergie in die Beurteilung mit ein.

Zusätzlich kommen partielle Schädigungen der Sphinktermuskulatur, z.B. im Rahmen von Fisteln in Frage, die aus den üblichen Klassifikationen herausfallen.

9.3. Pathologische Anatomie bei neurogenen Blasenstörungen

Zum Verständnis und zur Diagnose der angeborenen neurogenen Blasenentleerungsstörungen sind anatomische Betrachtungen äußerst hilfreich.

Im Röntgenbild stellen sich Reflexblase und funktionslose Blase jeweils unterschiedlich dar (Seiferth 1976).

Die Reflexblase wird durch das ebenfalls von der Störung betroffene Rektum, das mit Kotmassen gefüllt ist, auf die rechte Seite des kleinen Beckens gedrückt und weist eine längliche Form auf. Die Größe entspricht in der Regel der normalen Blase. Häufig findet man Trabekulierung und Divertikel, bevorzugt an der Seitenwand und an der ureterovesikalischen Verbindung. Auch eine Engstellung des Blasenausgangs im Bereich des spastischen äußeren Schließmuskels bestätigt morphologisch die Innervationsstörung.

Die funktionslose Blase ist röntgenologisch nicht so leicht zu erfassen. Die Form ist rund, und eine Trabekulierung ist nach Stark nur in 13% nachzuweisen. Beim Miktionszysturothrogramm fällt jedoch die mangelnde Tonisierung von Detrusor und Urethralmuskulatur auf.

Ein Sonderfall liegt beim röntgenologisch hervorstechenden "Megacystis-Megaureter-Syndrom" vor. Nachdem ursprünglich eine neurogene Ursache angenommen wurde (Swenson 1955), führt man dieses Syndrom heute auf einen primär bestehenden vesikoureteralen Reflux zurück (Leibowitz und Bodian 1963; Williams 1959).

Bei beiden Typen der neurogenen Blase geht die hintere Harnröhre direkt ohne deutlichen Blasen Hals in die Harnblase über (Schrammsches Phänomen). Das Trigonum ist häufig nicht deutlich ausgebildet. Die Ostien zeigen bei der Reflexblase meist die normale schlitzartige Form, sind jedoch wegen der oft bestehenden Divertikel schwer zu finden. Die funktionslose Blase weist dagegen runde Ostien auf. Dies ist auch ein wesentlicher Grund für das Auftreten des vesiko-ureteralen Refluxes bei funktionslosen Blasen ohne erhöhten Blasenauslaßwiderstand oder erhöhten Blasenbinnen- druck.

9.4. Pathophysiologie der neurogenen Blase

Je nach Ursache der Schädigung wird der Miktionsablauf gestört, und es kommt zur Urinretention oder verschiedenen

Formen der Inkontinenz. Das komplizierte Zusammenspiel der Blasen-Innervation und -Muskulatur ist höchst anfällig für Störungen verschiedenster Art.

Die Pathophysiologie der Miktion läßt sich mit Hilfe der Klassifizierung nach Bors und Comarr gut aufzeigen: Schädigungen oberhalb des Sakralmarks unterbrechen die sensiblen Afferenzen zum Großhirn, dadurch entfällt die willentliche und hypothalamische Kontrolle über die Miktion. Auch die bewußten efferenten Impulse gelangen nicht mehr ans Erfolgsorgan. Es entsteht die automatische Reflexblase. Innerhalb des sakralen Miktionszentrums sind hemmende und koordinierende Einflüsse ebenfalls gestört, was zu unkontrollierten und überschießenden Detrusorkontraktionen und zur Spastizität der quergestreiften Beckenboden-Muskulatur führt. Der infravesicale Widerstand ist dadurch erhöht, was wiederum eine Hypertonie des Detrusor und die Ausbildung einer Balkenblase bedingt. Für die Praxis ist es daher wichtig, bei Balkenblasen nicht nur nach einer mechanischen Obstruktion, sondern gegebenenfalls auch nach einer Innervationsstörung zu suchen. Mögliche anatomische Schädigungen sind nach dem Gesagten leicht verständlich, und so fanden Bettex (1965), Sigel (1971), Melchior und Balthasar (1972), Seiferth (1974) und andere bei neurogenen Blasenstörungen mit Erhöhung des Blasenauslaßwiderstandes häufig vesiko-ureteralen Reflux, sowie Stauungszeichen an den Nieren. Unterhalb des motorischen Neurons rufen Schädigungen ganz andersartige Blasenstörungen hervor. Da hierbei das sakrale Miktionszentrum selbst betroffen ist, wird die Blase autonom und reflexlos. Detrusor und Urethralmuskulatur sind wie zu erwarten schlaff, und die Blasenkapazität steigt. Auch bei dieser Form gibt es vesiko-ureteralen Reflux in gleichem Ausmaß, wie Stark (1973) in einer Untersuchung der neurogenen Blasenentleerungsstörung bei Spina-bifida-Kindern aufzeigte. Eine massive Stauung der oberen Harnwege kommt allerdings seltener vor als bei der Reflexblase. Beim gemischten Typ mit Schädigung innerhalb und oberhalb

des Sakralmarks bestehen meist grobe Koordinationsstörungen, die im Einzelfall genau analysiert werden müssen. Für die neurogenen Blasenstörungen bei Kindern gelten zwar dieselben pathophysiologischen Mechanismen wie für Erwachsene, sie unterscheiden sich jedoch durch ihre Ursachen und vor allem durch die Tatsache, daß nicht eine bisher normal innervierte und vollständig ausgebildete Blase geschädigt wird, sondern daß von Geburt an nervale Defekte bestehen. Mögliche Komplikationen der neurogenen Schädigung, wie Harnstauung, Reflux, Infektion usw. sind schon bei der Geburt vorhanden, bzw. entwickeln sich frühzeitig, noch bevor das Symptom der Urininkontinenz auf eine Störung der Miktion hinweist (Sigel 1971).

Als weitere Möglichkeit einer Schädigung im Sinn einer inkompletten schlaffen Lähmung kommt eine Verletzung der pelvinen Nerven durch operative Eingriffe in Frage, die bisher bei Erwachsenen genauer untersucht wurden (Shropshear 1960, Schröder et al. 1970, Hald 1969, Bors und Comarr 1971, Kontturi et al. 1974, Gerstenberg et al. 1980). Eine Miktionsstörung oder Defäkationsstörung nur aufgrund einer Läsion der parasymphatischen Nn. pelvici, die eine schlaffe Lähmung des Detrusor zur Folge hätte, ist wegen der anatomischen Lage eine Seltenheit (Hald 1969). Am ehesten ist eine Verletzung bei Eingriffen wegen ausgedehnten Karzinomen im kleinen Becken möglich (siehe auch Abschnitt 9.1.). Stockamp (1975) beschreibt dabei ein Schädigungsmuster mit Detrusorparese und intaktem Beckenboden, das eine Detrusor-Sphinkter-Dyssynergie bedingt.

Durch die Cystometrie läßt sich der pathologische Miktionsablauf im einzelnen nachweisen. Holschneider et al. (1979) zeigten, daß eine Beurteilung nach der Detrusorfunktion und Detrusor-Sphinkter-Dyssynergie nur teilweise mit der Höhe der Rückenmarksschädigung korreliert. Die Reflexblase läßt sich dabei am ehesten einer supranukleären, die funktionslose Blase einer infranukleären Schädigung zuordnen. Stark (1977) beschreibt den pathologischen Miktionsmechanismus folgendermaßen:

Bei der Reflexblase entsteht Inkontinenz durch unkoordinierte Detrusorkontraktionen ohne Harndrang. Die Miktion kann durch ungehemmte Detrusorkontraktionen unterbrochen sein. Zusätzlich tritt eine fehlende Relaxation des externen Sphinkters auf, was zu erhöhtem Blasendruck ohne entsprechende Miktion führt.

Bei der funktionslosen Blase entsteht Inkontinenz durch Sensibilitätsverlust und Lähmung des externen Sphinkters, der seinen Ruhetonus verliert. Die Detrusorkontraktionen sind kaum nachweisbar, es besteht kein Harndrang und es kommt zu kleinen, tröpfelnden Miktionsvolumina bei mäßig gefüllter Blase.

Bei beiden Formen kann die Inkontinenz auch durch Auslaufblase bei vollen Blasen und sekundärer Obstruktion entstehen.

9.5. Therapeutische Beeinflußbarkeit der neurogenen Blase

Nach bisherigen Untersuchungen (Brereton 1977, Berger et al. 1978, Holschneider et al. 1979) müssen medikamentöse Therapie und Beeinflussung durch Elektrostimulation bei der neurogenen Blase gegenüber der unbeeinflussten Entwicklung sehr vorsichtig und nicht zu euphorisch beurteilt werden.

Bezüglich der autonomen Innervation kommen bei schwacher Detrusoraktivität Cholinergica wie Doryl[®] und Myocholine[®], bei ungehemmter Detrusoraktivität Anticholinergica wie Vagantin[®] in Frage. Eine Blasenhalshypotonie kann mit Sympathicus-Stimulation, z.B. durch Sympathol[®], eine Spastik des Blasenhalsses durch Sympathikolytika wie Dibenztyran[®] angegangen werden.

Bezüglich der somatischen Innervation des Beckenbodens verspricht man sich von Valium und ähnlichen Stoffgruppen eine günstige Wirkung auf einen spastischen Sphinkter externus. Als Alternative wird die Sphinkterotomie diskutiert, die bei neurogenen Störungen jedoch sehr umstritten ist (Bors und Comarr 1971).

Die externe Sphinkterparese ist die Domäne der Elektrostimulation, die entweder extern (anal und vaginal) oder intern zur Stimulation des Detrusor durchgeführt werden kann.

Krankengymnastik sollte jede Therapie begleiten, sobald ein vernünftiges Mitwirken der Kinder möglich ist und keine geistige Retardierung vorliegt. Erfolge sind hier vor allem durch das Erlernen einer bewußten Benützung des Beckenbodens zu erwarten. Bei erwachsenen Querschnittsgelähmten wurde ein Blasentraining erprobt, das durch taktile Reize am Unterbauch, an den Oberschenkeln oder am äußeren Genitale einen Automatismus und eine Entleerung der Harnblase provozieren soll und auf diese Weise vielfach eine Kontinenz ermöglicht.

10. BLASENENTLEERUNGSSTÖRUNGEN BEIM MEGACOLON CONGENITUM

10.1. Geschichtlicher Rückblick und Definition des M. Hirschsprung

Harald Hirschsprung (1830 - 1916) beschrieb als erster umfassend das Megacolon congenitum 1886 vor dem Kongreß der Gesellschaft für Pädiatrie. Er meinte noch, daß der erweiterte Darmabschnitt der erkrankte Darmanteil sei. Um die Jahrhundertwende wurde durch Autoren wie Lennander (1900), Tittel (1901), Ishikawa (1923) und andere (zit. nach Ehrenpreis 1971) die Aufmerksamkeit auf das enge aganglionotische Segment unterhalb der Dilatation gerichtet, jedoch erst später als Ursache der Krankheit erkannt (Ehrenpreis, Swenson, Bodian). Die Häufigkeit des Morbus Hirschsprung beträgt ca. 1 : 5000 Geburten.

In fast 90% der Fälle ist das aganglionotische Segment auf das Rektum und den rektosigmoidalen Übergang beschränkt. Als Folge dieses spastischen Abschnitts bildet sich im Verlauf von Wochen und Monaten erst die auffällige Erweiterung des kranial gelegenen Darmabschnitts aus. Neuere Untersuchungen von Madsen (1964) fanden in fast 25% auch eine Ultrakurzsegment-Aganglionose, die früher meist der Diagnosestellung entging.

Das Fehlen von Ganglienzellen im Bereich des internen Analsphinkters ist physiologisch, wie vergleichende Studien am gesunden Darm zeigten (Fleischhauer et al. 1966).

Es ist leicht zu verstehen, daß bei Fehlen der intrinsischen Ganglienzellen die Motilität im betreffenden Darmabschnitt schwer gestört ist, da von den drei Faktoren, die zur Darmperistaltik beitragen, lediglich die Automatizität der glatten Muskelzellen bestehen bleibt. Im aganglionotischen Darmsegment sind keine propulsiven Wellen festzustellen. Hiatt (1951) beschreibt diese Beobachtung als "Massenkontraktionen ohne propulsive Aktivität".

In den 40er Jahren wurde durch Untersuchungen von Swenson und Bill (1948) und Bodian, Stephens und Ward (1949) die "neurogene Theorie" bestätigt. Durch histochemische Studien konnte einerseits das völlige Fehlen der intrinsischen Ganglienzellen, andererseits hypertrophe sympathische und parasympathische Nervenfasern, die blind enden, nachgewiesen werden. Meier-Ruge und Morger (1968) führten die Spastizität im aganglionotischen Segment auf die erhöhte cholinerge Ausschüttung zurück.

10.2. Theorie einer gemeinsamen Störung des parasympathischen Systems

Besonders interessant im Hinblick auf eine Blasenentleerungsstörung bei M. Hirschsprung ist die Theorie einer gemeinsamen Schädigung des parasympathischen Systems, die vor allem von Swenson (1955) vertreten wurde. Durch die Beobachtung von Megauretern bei Patienten mit Megacolon congenitum wurde seine Aufmerksamkeit auf den unteren Harntrakt gelenkt. Die gefundenen präoperativen Veränderungen bestanden bei 50% der Patienten in größerer Blasenkapazität und verminderten Detrusorkontraktionen. In 5% der Fälle fanden sich ausgeprägte Veränderungen mit Dilatation des oberen Harntrakts. Aus der Tatsache der gemeinsamen parasympathischen Innervation von Rektum und Detrusor aus S 2-4 leitete Swenson eine gemeinsame Schädigung von Blase und Rektum ab.

Seine histologischen Untersuchungen der Blase bei Patienten mit unauffälligem Harntrakt ergaben die größte Dichte der Ganglienzellen im Bereich der Ureterostien und eine rapide Abnahme der Ganglienzellen im kranialen Verlauf des Ureters und der übrigen Blasenanteile. Bei Patienten mit Megaloureter fand sich in knapp 50% eine Verminderung bzw. völliges Fehlen der parasympathischen Ganglienzellen, bei 25% eine fehlende Ureterperistaltik ohne histologisches Substrat. 4 Patienten mit M. Hirschsprung wiesen dabei Blasen ohne Zeichen einer parasympathischen Innervation auf. Die Folgerungen von Swenson wurden jedoch widerlegt durch Madsen (1964), der bei M. Hirschsprung eine erhöhte Blasenkapazität nur in 10% und Megaureter nur in 3% fand, des weiteren durch Leibowitz und Bodian (1963), die in 278 Fällen von Megacolon congenitum kein einziges Megazystis-Megaureter-Syndrom feststellten. Winkelmann (1967) berichtet über einen Patienten mit Megacolon und beidseitigen Megauretern, der über eine völlig normale Blaseninnervation verfügte.

10.3. Urologische Befunde bei Megacolon congenitum

Ehrenpreis et al. (1970) führten bei 66% von 94 Patienten mit histologisch gesichertem M. Hirschsprung eine präoperative Untersuchung des Harntrakts durch. Von den 62 urologisch untersuchten Patienten wiesen 14 urologische Abnormitäten auf, was 22,6% entspricht. Im einzelnen fand sich bei 4 Patienten eine Hydronephrose, in einem Fall davon einseitig links. Bei einem der Patienten konnte die Hydronephrose durch Operation einer Ureterstenose beseitigt werden. Bei einem anderen Patienten war die renale Stauung durch Druck des erweiterten Darms auf den Ureter bedingt und verschwand nach der Rektosigmoidektomie. Die beiden anderen Patienten zeigten gleichzeitig einen vesiko-ureteralen Reflux (VUR), der als Ursache der Stauung betrachtet werden kann. Neunmal ließ sich ein VUR nachweisen, in 3 Fällen kombiniert mit Hydronephrose bzw. Urethraldivertikel. 8 dieser Patienten wurden nach der Rektosigmoidektomie

kontrolliert, wobei in 5 Fällen kein VUR mehr bestand. Doppelureter und Urethraldivertikel fanden sich bei jeweils einem Patienten.

Bei keinem einzigen der Patienten Ehrenpreis' konnte eine Megazystis oder eine neurogene Blase nachgewiesen werden. Des weiteren bestand keine Korrelation zwischen Typ und Grad der urologischen Abnormalität und der Länge des aganglionotischen Segments. Ein Großteil der urologischen Störungen verlief asymptomatisch und wäre ohne die routinemäßige urologische Diagnostik erst bei weitergehenden Schädigungen und Infektionen erkannt worden.

Seit langem steht fest, daß bei Megacolon congenitum gehäuft Begleitfehlbildungen, vor allem des Urogenitaltrakts, vorkommen, doch genaue Untersuchungen gibt es wenig. Ein weiterer Nachteil besteht darin, daß häufig keine Angaben über Urininkontinenz und gleichzeitig bestehende Fehlbildungen des Harnsystems gemacht werden.

Festen (1975) faßt die bisherige Literatur zu diesem Thema zusammen. Wie bereits erwähnt, fanden Swenson und Fisher (1955) in 50% eine erhöhte Blasenkapazität bei verminderter Detrusorfunktion. Madsen (1964) stellte in knapp 10% eine abnorm große Blase und in 3% einen Megaureter fest. Ehrenpreis und Mitarbeiter fanden in 22,6% Auffälligkeiten des Harntrakts. Eigene Studien von Festen bestätigten die Folgerung von Ehrenpreis, daß urologische Auffälligkeiten in der Hälfte der Fälle nach der Rektosigmoidektomie verschwinden. Die Vermutung liegt nahe, daß urologische Symptome und Befunde bei Megacolon congenitum sekundär und insbesondere durch Koprostase bedingt sein können.

10.4. Enuresis bei Megacolon congenitum

Die Berichte über eine Enuresis bei M. Hirschsprung sind nicht zahlreich und die Angaben über die Häufigkeit recht unterschiedlich. Soave (1977) vergleicht in einer Langzeitstudie die postoperativen Ergebnisse bei M. Hirschsprung und den operativen Verfahren nach Swenson, Duhamel, Rehbein und Soave. Bei den Verfahren nach Rehbein und

Soave wird lediglich die anale Kontinenz angegeben, bei den Operationen nach Swenson und Duhamel ist auch die Urinkontinenz berücksichtigt. Von 724 nach Swenson operierten Patienten fand sich bei 44 Patienten, das sind 6%, eine Urinkontinenz, bei 541 nach Duhamel operierten nur bei 5 Patienten, das sind 0,9%.

Ehrenpreis (1971) fand in 5,4% eine postoperative Enuresis bei Megacolon congenitum. Madsen (1964) erwähnt allerdings auch eine frühere Langzeitstudie von Ehrenpreis, bei der 16 von 69 Patienten unter einer Urinkontinenz litten (23,1%). Die von Swenson untersuchten Kinder wiesen zwar häufig urologische Störungen auf, von 150 Patienten hatte jedoch nur 1 Kind postoperative Blasenentleerungsstörungen, die sich nach 2 Wochen normalisierten. Wyllie (1957) berichtet über 102 Patienten nach operativer Behandlung eines M. Hirschsprung, von denen 15 Kinder, die älter als 4 Jahre waren, eine Enuresis nocturna hatten. Dies entspricht 14,7%. 1960 veröffentlichte Genton und Vontobel eine Studie von 32 Patienten mit Megacolon congenitum, von denen 5 Kinder eine Urinkontinenz aufwiesen (15,6%). Eine Langzeitstudie von Madsen (1964) von 71 nach Swenson operierten Patienten ergab bei 5 Kindern eine Enuresis nocturna, bei 3 Kindern eine ständige, bzw. tagsüber auftretende Enuresis. Insgesamt litten also 8 Kinder (11,2%) unter einer Enuresis.

Besser aufgeschlüsselte Ergebnisse liegen aus späteren Untersuchungen von Holschneider et al. vor. So berichtet Holschneider (1978) über das Auftreten einer ausgeprägten postoperativen Enuresis in 11,1%, wobei die Unterschiede bei verschiedenen Operationsverfahren erheblich sind:

- * 4,8% bei Op nach Rehbein und einer Fallzahl von 105 Pat.
- * 35,7% bei Op nach Soave und einer Fallzahl von 28 Patienten.

Die Enuresis hielt jedoch teilweise nur über wenige Wochen an, sodaß eine spätere Kontrolluntersuchung noch in 9,7% eine gelegentliche und in 7,6% eine ständige Enuresis ergab. Die folgende Tabelle zeigt das nach Operationsmethoden aufgeschlüsselte Ergebnis:

Tab. 2 Auftreten einer Enuresis bei Megacolon congenitum bei Kontrolluntersuchung (nach Holschneider 1978)

Enuresis	Rehbein n = 105	Soave n = 28	Gesamt n = 144
gelegentlich	10,5%	7,1%	9,7%
ständig	4,8%	17,9%	7,6%

Eine 1980 veröffentlichte Studie über Langzeitergebnisse bei M. Hirschsprung (Holschneider et al.) soll noch einmal die Abnahme der Enuresis nach einem längeren Kontrollzeitraum verdeutlichen:

Tab. 3 Enuresis bei 411 Patienten mit Morbus Hirschsprung

Durchgeführte Operation	1. Kontrolle nach Op	spätere Kontrolluntersuchung
Rehbein n=175	5,1%	5,4%
Swenson n= 78	14,1%	10,4%
Soave n=106	15,1%	15,3%
Duhamel n= 52	17,3%	14,3%
Total n=411	10,9%	9,7%

Trotz der unterschiedlichen Untersuchungsergebnisse bleibt festzuhalten, daß eine Urininkontinenz eine häufige und schwerwiegende Folgeerscheinung bei M. Hirschsprung ist. Für künftige Studien sind genaue Angaben über urologische Begleitfehlbildungen, Dauer und Art der Enuresis und den Zeitpunkt der Kontrolluntersuchungen wünschenswert.

11. BLASENENTLEERUNGSSTÖRUNGEN BEI ANALATRESIEN

11.1. Klassifizierung der Analatresien

Anorektale Fehlbildungen gehören zu den häufigsten kongenitalen Anomalien, sie treten bei ca. 1 Kind unter 3000 Geburten auf. Nach Partridge (1957) und Schärli (1971) überwiegen die Knaben nur ganz geringfügig.

Die Ätiologie ist bis heute noch nicht sicher geklärt. Eine grobe Einteilung erfolgt in hohe und tiefe Agenesien, die Denis Browne (1951) richtungsweisend empfahl. Anerkannt ist das Melbourne Schema nach Stephens und Smith (1971), das auch Schärli abgewandelt zur Grundlage seiner Untersuchung macht.

Danach unterteilen sich die tiefen translevatorischen Atresien in:

- A. Persistenz der Analmembran (inklusive Membranstenosen)
- B. Anale Agenesie mit und ohne Fistel (anoperineal, anovulvär)
- C. Anus copertus mit kutaner (perinealer, scrotaler, peniler), bulbourethraler oder perineovulvärer Fistel
- D. Anteropositio ani

Die hohen supralelevatorischen rektoanalen Anomalien, zu denen auch die intermediären Atresien zählen, unterteilen sich in:

- A. Rektoanale Agenesie ohne Fistel (sehr selten)
- B. Rektoanale Agenesie mit Fistel (rektovesikal, rektourethral, rektokloakal, rektovaginal, rektovulvär und rektoperineal)

Eine besondere Gruppe stellen die rektalen Anomalien mit der isolierten Rektalatresie und der rektalen bzw. rektoanalstenose dar.

11.2. Entwicklungsgeschichtliche Aspekte der Analatresien unter besonderer Berücksichtigung des kaudalen Regressions-Syndroms

Nach Schärli haben hohe rektoanale Agenesien ihre Ursache in Septierungsdefekten der Kloake, Migrationsstörungen des Rektums oder einer überschießenden Rückbildung des Schwanzfortsatzes. Tiefe anale Anomalien entstehen vorwiegend aus Fehlentwicklungen des Dammes, einer Fusion der Analhöcker oder einer Persistenz der Kloakenmembran. Wichtig für die Anlage und Innervation der kontinenzhaltenden Muskulatur (externer Analsphinkter und Puborektalis) ist die Sakralentwicklung. Das Fehlen der letzten beiden Sakralwirbel geht mit einer Schwäche, das Fehlen von 4 Wirbeln fast immer mit einer Mangelanlage und Lähmung des Puborektalis und auch der für die Blase wichtigen Beckenboden-Muskulatur einher.

Besondere Aufmerksamkeit verdient die Theorie des kaudalen Regressions-Syndroms, die von Duhamel et al. (1966) zur Erklärung der anorektalen Fehlbildungen insgesamt herangezogen wird. Von 220 Patienten mit anorektalen Fehlbildungen wiesen 69 vertebrale und 61 urogenitale Anomalien auf, die alle im Rahmen der kaudalen Rückbildung einzuordnen sind (vergleiche Abschnitt 1.2. zur Entwicklungsgeschichte des Rektums). Diese Begleitfehlbildungen traten sämtlich bei den hohen Agenesien auf.

11.3. Bedeutung der Fisteln für Blasenentleerungsstörungen

Eine große Rolle für die spätere Blasenfunktion bei Patienten mit Analatresie können die Fisteln spielen, die nach Hartl (1958) in 70% der Fälle bestehen. Während bei Knaben rekto-urethrale, rekto-vesikale und rekto-perineale Fisteln in gleicher Häufigkeit vorkommen (Gross 1953), überwiegen bei den Mädchen die rekto-vestibulären und rekto-vaginalen Fisteln. Selten kommen rekto-vesikale Fisteln vor, was darauf hinweisen könnte, daß auch die bei Knaben festgestellten rektovesikalen Fisteln teilweise zu den rekto-urethralen Fisteln gerechnet werden müssen.

Schärli fand bei tiefen Atresien in 86% und bei hohen Atresien in 90% Fistelbildungen. Bill et al. (1958), die anorektale Fehlbildungen als gestörte Migration des Rektum erklären, vermuten in praktisch allen Fällen eine Fistel, in 95% konnte sie nachgewiesen werden.

Schärli wies auch darauf hin, daß bei rektovesikalischen Fisteln Uterus- oder Vaginaduplikaturen, bzw. Blasenmißbildungen zu erwarten sind. Auch bei röntgenologisch nachgewiesenen lumbosakralen Anomalien, die Schärli bei 30% der hohen rektoanal Agnesien fand, sind weitere urologische Untersuchungen indiziert, da die Wahrscheinlichkeit einer Urogenitalfehlbildung auf 70% steigt.

11.4. Urologische und vertebrale Begleitfehlbildungen bei Analatresien

Ebenso wie bei den Untersuchungen des Megacolon sind auch bei den rektoanal Atresien die Daten über Begleitfehlbildungen und Blasenentleerungsstörungen teilweise unvollständig und schlecht korreliert. In allen Untersuchungen wird jedoch deutlich, daß eine große Anzahl der Patienten an Begleitfehlbildungen leidet.

Ladd und Groß (1934) berichten über urogenitale Begleitfehlbildungen bei 10,2% und über vertebrale Anomalien bei 1,8% ihrer 214 Patienten mit Analatresie.

Moore und Lawrence (1952) fanden bei besonders sorgfältiger Suche bei 72% von 120 Patienten Begleitfehlbildungen, im Autopsiegut sogar bei 97% von 34 Patienten. Urogenitale Fehlbildungen stellten sie in 53% und vertebrale in 15% der Fälle fest.

Santulli (1962) fand bei 220 Patienten urogenitale Begleitfehlbildungen in 19,5% und vertebrale in 11,8%.

Scott (1963) berichtet über 50 Patienten mit 23 hohen und 27 tiefen Atresien, die urologisch untersucht wurden. Bei 46% fand er urologische Begleitfehlbildungen, davon 56,5% bei den hohen und 37% bei den tiefen Atresien. Interessant ist seine Feststellung, daß gut zwei Drittel der urologischen Anomalien asymptomatisch verlaufen.

Louw (1965) untersuchte 200 Patienten, bei denen er in 15% urogenitale und in 12% vertebrale Begleitfehlbildungen feststellte.

Duhamel (1966) untersuchte 220 Patienten mit anorektalen Fehlbildungen auf zusätzliche Anomalien und fand 61 urogenitale und 69 vertebrale Fehlbildungen. Darunter fanden sich 18 Nierenagenesien. Die vertebrealen Anomalien fanden sich ausnahmslos bei den hohen Agnesien.

In einer früheren Untersuchung wird über 178 Patienten berichtet, von denen 7,8% urogenitale und 25,3% vertebrale Fehlbildungen zeigten.

Pellerin und Bertin (1967) fanden in ihrem Krankengut in 22% eine urogenitale Begleit-anomalie, nach hohen und tiefen Atresien differenziert waren es 28,5% bei den hohen und 8,8% bei den tiefen Formen der Analatresie. Die Häufigkeit der lumbosakralen Fehlbildungen betrug bei ihnen insgesamt 19,3%, wobei 25,7% auf die hohen und 5,9% auf die tiefen Atresien entfielen. Im Gegensatz zu den früher erwähnten Arbeiten erwähnen Pellerin und Bertin auch ausdrücklich 3 Fälle von neurogenen Blasenentleerungsstörungen (1,4%), wobei zwei der betroffenen Kinder gleichzeitig an einer lumbosakralen Anomalie litten.

Schärli (1971) fand bei 54 von 80 Patienten mit Analatresie weitere Fehlbildungen (67,5%) und sogar bei 93% der verstorbenen Patienten. Dabei überwogen deutlich Anomalien des Urogenitaltrakts und der Wirbelsäule. Patienten mit hohen rektoanal Agnesien waren zu 63% von urogenitalen und zu 66% von vertebrealen Anomalien betroffen, während bei den tiefen Atresien nur in 20% urogenitale und bei einem Drittel vertebrale Fehlbildungen bestanden.

Hasse (1976) stellte aus der Literatur Untersuchungen bei Kindern mit analen Agnesien und Begleitfehlbildungen zusammen und legte dabei besonders Gewicht auf die Fehlbildungen des Urogenitaltrakts. Von insgesamt 1420 Patienten litten 592 Kinder (41,6%) unter 861 Begleitfehlbildungen. Die Anomalien des Urogenitaltrakts liegen mit 19,7% an erster Stelle, die der Wirbelsäule und des Skelettsystems

mit 13,1% an zweiter Stelle in Hasses Zusammenstellung. Die urogenitalen Fehlbildungen werden im einzelnen differenziert, wie die folgende Tabelle 4 zeigt. Häufig handelt es sich um mehrere Fehlbildungen bei einem Patienten (Louw 1965, Schärli 1971, Hasse 1976 u.a.). Sowohl urogenitale als auch vertebrale Fehlbildungen können isoliert und gemeinsam (in ca. 50%) vorkommen.

Tab. 4 Verteilung von 323 urogenitalen Fehlbildungen (18,2%) bei 1272 Kindern mit Analatresie (nach Hasse 1976)

Nierenagenesie oder		Hypospadie	39
stumme Niere	19	Urethrastenose	5
Hydronephrose	18	Urethraatresie	2
Hufeisenniere	12	Urethra-Divertikel	2
polyzyst. Niere	10	Urethralklappen	1
Hydroureter	20	Skrotum bifidum	16
Doppelureter	3	Penisektopie	3
ektopische Ureter	2	Penisaplasie	3
Blasenexstrophie	17	Doppelpenis	1
Vesico-intest. Fissur	3	septierte Vagina	12
Blasenagenesien	2	Vaginalatresien	10
Megavesica	2	Uterus bicornatus	17
Urogenitalsinus	3	Hydrometrocolpos	6
		Doppelvagina	4

11.5. Enuresis bei Analatresien

Postoperative Studien der Kontinenzleistung beziehen sich meist auf die anorektale Sauberkeit (Scott 1959, Brayton 1958, Hecker 1967, Cywes 1971 u.a.), Aussagen über die Blasenfunktion werden, wenn überhaupt, nur am Rande getroffen. Grundsätzlich gilt, daß die Ergebnisse durch Alter der Kinder, Elterndisziplin und geistige Entwicklung des Kindes wesentlich mitbestimmt werden (Cywes 1971).

Schärli berichtet bei 50 Patienten mit Analatresie über 12 Kinder mit einer Enuresis (24%). Von diesen wiesen zwei eine Sakralmißbildung auf und litten unter einer hohen Atresie mit ständiger Inkontinenz, sodaß eine neurogene Schädigung anzunehmen ist. Vier weitere Kinder waren debil. Über die Ursache der zum Teil nur nächtlichen Enuresis bei den verbleibenden 6 Patienten liegen keine näheren Angaben vor, Schärli vermutet jedoch einen psychischen Einfluß. Infolge zu naher Ligatur einer Urethralfistel kann eine Strikture der Harnröhre eintreten, die zu einem Hindernis bei der Miktion und Detrusorhypertrophie führen kann. Wird die Fistel zu lange belassen, resultiert unter Umständen ein Urethraldivertikel, das über einen chronischen Harnwegsinfekt ebenfalls zu Blasenentleerungsstörungen führen kann. Als seltene Komplikation erwähnt Schärli die Blasenhalstenose infolge Nervenschädigung.

Kraeft (1977) berichtet bei 77 Patienten mit tiefer Atresie über 2 nachgewiesene neurogene Blasenentleerungsstörungen ohne Sakralfehlbildung (2,6%).

Pellerin und Bertin (1967) fanden, wie schon erwähnt, bei 3 von 212 Kindern eine neurogene Blasenstörung (1,4%), wobei 2 Patienten gleichzeitig eine lumbosakrale Anomalie aufwiesen.

Es kann als sicher angenommen werden, daß eine Urininkontinenz bei Analatresien bedeutend häufiger ist, als aus der bisherigen Literatur hervorgeht. Das Problem der Stuhlinkontinenz steht wegen der größeren sozialen Belastung und eindeutigen Beziehung zur anorektalen Fehlbildung meist so im Vordergrund, daß eine begleitende Enuresis

bisher kaum systematisch untersucht wurde.

Bei der großen Anzahl von urogenitalen und vertebrealen Begleitfehlbildungen insbesondere bei den hohen Agenesien ist zu vermuten, daß neurogene Blasenstörungen zu einem größeren Prozentsatz als dem von Pellerin und Bertin festgestellten zu erwarten sind. Darüberhinaus sind noch vielfältige Möglichkeiten einer Blasenstörung zu berücksichtigen, wie morphologische Schädigungen durch Fisteln und operative Verletzungen, Retardierung der Kinder bis hin zu psychischen Fehlentwicklungen.

12. CYSTOMETRISCHE ERGEBNISSE BEI NEUROGENEN BLASENSTÖRUNGEN

12.1. Geschichte und Standardisierung der Cystometrie

Die Cystometrie ist eine seit Anfang des Jahrhunderts bekannte Untersuchungsmethode, auf die in der Diagnostik unklarer Blasenentleerungsstörungen trotz der wichtigen klinischen, neurologischen und röntgenologischen Untersuchungen nicht mehr verzichtet werden kann. Die Methodik der Blasendruckmessung haben bei Spina-bifida-Kindern besonders Stark (1973), Cooper (1968) und Kuffer (1972) benutzt.

Die International Continence Society hat Empfehlungen zur Standardisierung der Cystometrie herausgegeben (Bates et al. 1976), auf die wir im folgenden Bezug nehmen.

Mit der Cystometrie wird die Abhängigkeit des intravesikalischen Drucks von der Blasenfüllung gemessen. Es muß unterschieden werden zwischen dem Tonus der glatten Bauchmuskulatur, das ist der Widerstand der Muskelzellen auf eine Dehnung hin, der unabhängig vom zentralen Nervensystem und ohne größeren Energieaufwand aufrechterhalten wird, und der Compliance, das ist der Detrusorkoeffizient, der definiert ist als Volumenzunahme pro Druckzunahme $\Delta V/\Delta P$ (Palmtag 1977). Der Blasenbinnendruck weist eine enge Korrelation zum Tonus der Detrusormuskulatur auf, darf diesem aber nicht gleichgesetzt werden. Eine weitere Fähigkeit und Charakteristik des Detrusor ist die Akkomo-

dation an eine bestimmte Füllungszunahme, ohne daß es zu einer wesentlichen Druckzunahme kommt. Während der Füllungsphase kann der Detrusor mit rhythmischen Kontraktionen reagieren, die bei einem unkoordinierten Überschreiten von $15 \text{ cmH}_2\text{O}$ ($\hat{=}$ 11 mmHg) zur instabilen Blase führen. Der Blasendruck setzt sich aus dem im Bauchraum herrschenden und dem vom Detrusor selbst aufgebauten Druck zusammen. Die Erhöhung des intraabdominellen Drucks wirkt sich indirekt auf den Blasendruck aus und kann entweder durch ruhiges entspanntes Liegen klein und konstant gehalten werden, oder muß durch zusätzliche simultane Druckmessung im Abdominalbereich mitbestimmt werden.

Für die Beurteilung und Vergleiche der Cystometriebefunde sind Angaben über Position, Zugangsweg, Art der Füllung (mittlere Geschwindigkeit $20 - 50 \text{ ml pro Minute}$), Temperatur und Art des verwendeten Mediums (z.B. Wasser von $22 - 30^\circ \text{Celsius}$) und Kathedergröße und -art (einlumig, doppel-läufig) zu machen.

Wichtige Begriffe aus der Cystometrie sind folgendermaßen definiert:

Maximale Blasenkapazität	: Füllungsvolumen, bei dem der Patient einen starken Harn-drang hat
Effektive Blasenkapaz.	: Maximale Blasenkapazität minus Restharn
Compliance	: Änderung des Blasenvolumens di-vidiert durch Änderung des Blasen-drucks, die durch die Fül-lungszunahme ausgelöst wurde
Erster Harndrang	: Sensible Empfindung mit Wunsch zur Miktion bei einem zu bestimmenden Füllungsvolumen
Ungehemmte Detrusor-kontraktionen	: Durch den Detrusor hervorgerufene Druckwellen während der Füllungs-phase mit einer Druckänderung, die mehr als $15 \text{ cmH}_2\text{O}$ beträgt und die der Pat. nicht unterdrücken ka

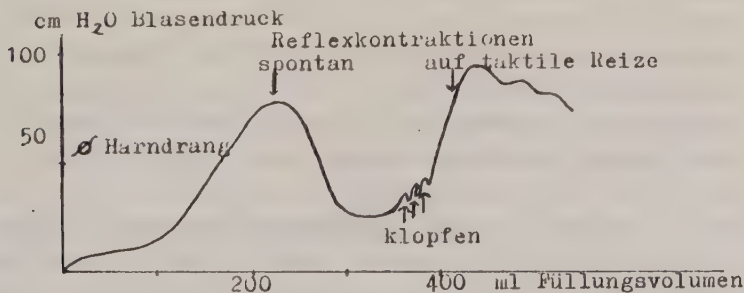
12.2. Cystometrische Ergebnisse bei supra- und infranukleären Läsionen

Palmtag (1977) beschreibt das Bild der Cystometriekurven bei supra- und infranukleären Läsionen, die zum grundlegenden Verständnis der Cystometrie geeignet, auf neurogene Blasenstörungen bei Kindern jedoch nicht voll übertragbar sind.

12.2.1. Supranukleäre Läsionen

Reflektorische Detrusorkontraktionen, die unwillkürlich und unbemerkt auftreten, kennzeichnen das Bild der kompletten supranukleären Läsion. Sie lassen sich in den meisten Fällen durch suprapubisches Klopfen provozieren, wie auch die folgende Abbildung zeigt.

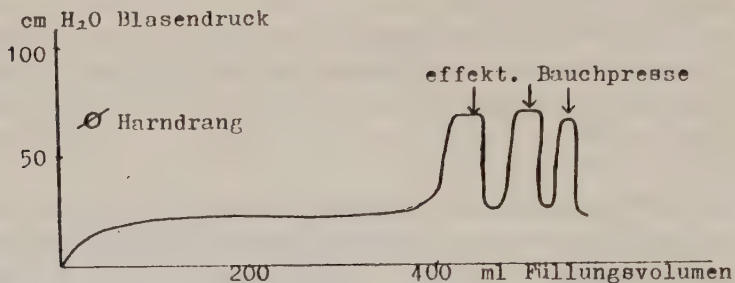
Abb. 6a Cystometriekurve bei kompletter supranukleärer Läsion (modifiziert nach Palmtag)



12.2.2. Infranukleäre Läsionen

Die kompletten infranukleären Läsionen zeigen üblicherweise keine unwillkürlichen Detrusorkontraktionen. Es besteht kein Harndrang, der Urin kann durch Bauchpresse entleert werden. Das Druckprofil erreicht insgesamt niedrigere Werte:

Abb. 6b Cystometriekurve bei kompletter infranukleärer Läsion



12.2.3. Inkomplette infranukleäre Läsionen - motorisch denervierte Blase

Die inkompletten infranukleären Läsionen mit einer kompletten viszeromotorischen Störung bei intakter Somatomotorik und Sensorik bietet cystometrisch dasselbe Bild wie die komplette infranukleäre Läsion, mit dem Unterschied, daß der Harndrang verspürt, und die Miktion willentlich unterbrochen werden kann. Zur Entleerung der Blase ist aber die Bauchpresse oder der Crede'sche Handgriff notwendig.

12.3. Cystometrische Untersuchungen neurogener Blasenstörungen bei Kindern

Stark (1977) untersuchte Spina-bifida-Kinder cystometrisch und kam dabei zu folgenden Ergebnissen:

Die funktionslose Blase zeigte keine ausgeprägten Detrusor-kontraktionen, die Kinder gaben keinen Harndrang an, aber ab einem wechselnden Füllungsvolumen kam es zu einer tröpfelnden Miktion ohne Druckanstieg.

Die Reflexblase zeigte häufige, starke und unkoordinierte Detrusorkontraktionen ohne Harndrang. Die Detrusorkontraktionen können kontinuierlich und von Harntröpfeln begleitet, oder unterbrochen sein und sind dann von einzelnen Miktionen im Strahl begleitet. Bei den Reflexblasen fällt

häufig die fehlende Relaxation des externen Sphinkters während der Detrusorkontraktionen auf (Detrusor-Sphinkter-Dyssynergie), die zu steigenden Blasenbinnendruck und gestörter Miktion führt.

Cystometrische Untersuchungen bei Kindern gibt es vor allem zur Klärung der neurogenen Blasenentleerungsstörungen bei Meningomyelozelen (Stark 1977, Kuffer 1972, Brereton 1977, Holschneider et al. 1979 und viele andere). Die Untersuchungsergebnisse von Holschneider unter besonderer Berücksichtigung der Detrusor-Sphinkter-Dyssynergie sollen hier noch einmal den Ergebnissen bei normalen Blasen gegenübergestellt werden. Die Drucke sind in mmHg angegeben mit den Vergleichswerten nach cmH₂O in Klammern.

Die Detrusor-Sphinkter-Dyssynergie ist aus der Restharmenge, dem anorektalen und vesikourethralen Druckprofil und der elektromyographisch festgestellten Reflexaktivität des M. sphinkter ani respektive vesicae externus ersichtlich.

12.3.1. Cystometrische Ergebnisse bei Kindern mit normaler Blase

Die normale kindliche Blase hat eine maximale Kapazität von durchschnittlich 210ml, der Blasenruhedruck liegt bei 7,9 - 8,5 mmHg (12 cmH₂O), der Entleerungsdruck bei 16 mmHg (20 cmH₂O). Der maximale Druck, der in der Blase registriert werden kann, ist bei gesunden Kindern mit der Miktionskontraktion in Höhe von durchschnittlich 40 mmHg (50 cmH₂O) identisch. Restharn besteht nicht. Anorektales und vesikourethrales Druckprofil entsprechen sich im wesentlichen und liegen bei 16 - 25 mmHg (20 - 34 cmH₂O). Patienten mit einer intakten nervalen Versorgung können sowohl willentlich die Miktion einleiten (ab einem gewissen Alter), als auch willentlich unterbrechen.

12.3.2. Cystometrische Ergebnisse bei Kindern mit funktionsloser Blase

Die funktionslose Blase weist eine um ca. 60ml verringerte Blasenkapazität von durchschnittlich 150 ml auf. Der Blasenruhedruck entspricht dem normaler Kinder. Auch der Entleerungsdruck unterscheidet sich mit 16,7 mmHg (21 cmH₂O) nur geringfügig von dem der normalen Blase, entspricht allerdings auch dem höchsten in der Blase gemessenen Druck, was 23 mmHg unterhalb des Wertes normaler Kinder liegt. Das anorektale und vesicourethrale Druckprofil ist in knapp 50% der Fälle erniedrigt, in 4% erhöht und bei den restlichen Kindern normal. Elektromyographisch findet sich in 72% eine sehr schwache oder fehlende Reflexaktivität des Sphinkter ani respektive vesicae externus und in 12% eine deutliche Reflexaktivität des Sphinkter externus bei schwachen Detrusorkontraktionen im Sinn einer geringgradigen Dyssynergie. 16% zeigten eine fast normale EMG-Aktivität.

12.3.3. Cystometrische Ergebnisse bei Kindern mit Reflexblase

Die Reflexblase hat wie die funktionslose Blase eine maximale Kapazität von ca. 150ml. Auch der Blasenruhedruck entspricht mit etwa 8 mmHg dem der normalen und der funktionslosen Blasen. Der Entleerungsdruck liegt mit 23,5 mmHg (32 cmH₂O) über dem Normwert. Noch mehr unterscheidet sich der maximale Blasendruck von den Vergleichskollektiven, der durch ungehemmte Detrusorkontraktionen durchschnittlich 51,4 mmHg (70 cmH₂O) erreicht.

Durch Koordinationsstörungen ist bei Reflexblasen eine durchschnittliche Restharmenge von 100ml zu verzeichnen. In 48% ist das anorektale und vesicourethrale Druckprofil erhöht, in 24% erniedrigt, die restlichen Kinder zeigen annähernd normale Werte.

Am auffälligsten ist die Reflexaktivität mit gleichzeitiger Detrusor-Sphinkter-Dyssynergie bei der Reflexblase erhöht. 76% der Kinder zeigen eine deutliche Dyssynergie, 14% eine schwache Koordinationsstörung bei starker Reflexaktivität

und nur 10% wiesen eine schwache bzw. fehlende Reflexaktivität auf.

Nach der vorliegenden Untersuchung unterscheidet sich die die Reflexblase weniger durch verstärkte Detrusorkontraktionen von der funktionslosen Blase, als vielmehr durch eine häufiger und verstärkt auftretende Detrusor-Sphinkter-Dyssynergie und ausgeprägte Reflexaktivität des Sphinkter vesicae externus.

12.4. Cystometrische Ergebnisse nach Traumatisierung der Nerven im kleinen Becken

Ein Sonderfall neurogener Blasenstörung liegt bei Schädigung der Nervi pudendi bzw. pelvici vor. Traumatisierungen des N. pelvici lassen hypotone Zustände der Harnblase erwarten. Werden außer dem N. pelvici auch Äste des N. pudendus verletzt, ist eine geordnete Miktion nicht mehr möglich. Eine cystometrische Studie bei 35 Patienten mit Rektumamputation (Schröder 1970) ergab bei den operierten Patienten eine Neigung zur hypotonen Blase mit erhöhter Kapazität, die nicht allein durch den Raumzuwachs im kleinen Becken erklärt werden kann. Ausgeprägte Miktionsstörungen mit Inkontinenz sind jedoch nach solchen Operationen ausgesprochen selten.

13. ELEKTROMYOGRAPHISCHE UNTERSUCHUNGEN BEI NEUROGENEN BLASENSTÖRUNGEN

13.1. Geschichte und Methodik der Elektromyographie

Die Elektromyographie des Sphinkter ani wurde 1930 erstmals von Beck an Hunden durchgeführt. Über erste Untersuchungen an Menschen berichten 1954 Kawakani, 1959 Kaverner und Smiddi sowie Bors und Blinn (nach Seiferth 1976).

Das am Sphinkter ani abgeleitete EMG gibt Aufschluß über die Aktivität des Beckenbodens, also der Musculi sphinkter ani, sphinkter vesicae externus und levator ani.

Es ist umstritten, ob die Aktivität des analen Sphinkters der Aktivität des Blasensphinkters entspricht. Vernet-Gil (1964) und Donker (1973) plädieren wegen der getrennten Innervation von Blase und Rektum vor allem bei neurogenen Schädigungen für eine getrennte Ableitung der EMG-Aktivität an Sphinkter ani externus und Sphinkter vesicae externus. Scott et al. (1967) und Bors und Comarr (1971) halten die Ableitung des EMG am analen Sphinkter auch für den Blasensphinkter für genügend aussagekräftig. Godec und Cass (1980) betonen die enge Beziehung zur Funktion des unteren Harntrakts und den analen Kontinenzorganen. Bradley (1976) befürwortet lediglich bei Patienten mit Streßinkontinenz und nach Operationen an der Harnröhre eine getrennte Ableitung, da bei den meisten Patienten die Ableitungen am analen und vesikalen Sphinkter identisch sind.

Ebenfalls umstritten ist die Anwendung von Oberflächen- bzw. Nadelelektroden. Allert und Jelasic (1974) halten nur die Nadelelektroden für geeignet, genaue Befunde an der quergestreiften Muskulatur zu erheben. Nachteile der Nadelelektroden liegen unter anderm in der schmerzhafteren Anwendung, in der Begrenzung des Areals, von dem abgeleitet wird, und in der Erzeugung von elektromyographischer Aktivität durch die Nadelelektroden selbst (Bradley 1976). Vergleichende Untersuchungen von Kiese Wetter (1976) zeigen gleiche Ergebnisse bei Oberflächen- und Nadelelektroden, sodaß wir aus diesem Grunde und wegen der nicht invasiven

Technik und Ableitung der Potentiale am gesamten Sphinkter die Oberflächen Elektroden bevorzugen.

13.2. Elektromyographische Untersuchungen bei normaler und gestörter Blasenfunktion

Bors und Comarr (1971) beschreiben das normale EMG folgendermaßen: Der urethrale und anale Sphinkter befinden sich, wenn sie nicht willkürlich kontrahiert werden, in Ruhe, sind elektrisch aber keineswegs stumm. Mit steigendem Blasen volumen nimmt auch die EMG-Tätigkeit zu, während bei der physiologischen Miktion keine elektrische Aktivität nachweisbar ist.

Bei neurogenen Störungen der Blasenentleerung zeigt das EMG ein gestörtes Interferenzmuster. So kann die EMG-Aktivität bei der pathologischen Miktion persistieren oder sogar zunehmen, wie es häufig bei Reflexblasen beobachtet wird. Die Miktion wird dabei durch Spasmus des vesikalen Sphinkters unterbrochen, im Sinn einer paradoxen Hemmung der Miktion. Bei gleichzeitiger Blasendruckmessung wird so das volle Ausmaß der Detrusor-Sphinkter-Dyssynergie ersichtlich.

Wichtig für die Diagnostik neurogener Blasenstörungen ist es festzuhalten, daß EMG-Veränderungen allein noch keine endgültigen Rückschlüsse auf morphologische oder funktionelle pathologische Veränderungen ermöglichen. Allert und Jelasic (1974) weisen darauf hin, daß auch bei völlig gesunden Personen einerseits isoelektrische Linien, andererseits eine andauernde Ruheaktivität vorhanden sein kann. Beweisend für eine Schädigung des 2. Motoneurons sind dagegen Denervationspotentiale und Fibrillationen während der Ruheaktivität.

13.2.1. EMG-Muster bei funktionsloser Blase

Die Läsionen des peripheren Motoneurons entstehen bei Prozessen, die die motorischen oerebospinalen oder parasympathischen Ganglienzellen der sakralen Segmente S 2-4 sowie die Nn. pudendi und Nn. pelvici beeinträchtigen. Theoretisch besteht die Möglichkeit, daß durch einen lokalen intrapelvinen Prozeß vorwiegend oder isoliert der N. pelvicus geschädigt wird. In diesem Fall sollte sich die elektrische Aktivität der quergestreiften Sphinkteren als reduziert darstellen und klinisch eine Inkontinenz bei gut erhaltener Kontraktionsfähigkeit des Detrusor bestehen. Ein wichtiger diagnostischer Hinweis auf eine periphere Schädigung ist desweiteren eine verlängerte Potentialdauer, die nicht immer gleichmäßig beide Sphinkteren betrifft. Demgegenüber stellt sich die Intensität der willkürlichen oder reflektorischen Aktivität von Fall zu Fall verschieden dar, angefangen von geringer Reduktion bei leichten Krankheitsstörungen bis hin zum völligen Erlöschen der Aktivität (Allert und Jelasic 1974).

Mit Hilfe des EMG lassen sich auch lokale Veränderungen in den quergestreiften Sphinkteren erfassen, z.B. bei traumatischen oder operativen Teilverletzungen dieser Muskeln, wie sie auch nach Prostatektomie vorkommen kann.

Wie schon erwähnt, fand Holschneider bei Kindern mit funktionsloser Blase in 72% eine schwache oder fehlende Reflexaktivität des externen Blasensphinkters, in immerhin 12% eine deutliche Reflexaktivität und in 16% ein normales EMG. Mayo (1979) stellte dagegen nur bei 29% eine erniedrigte Reflexaktivität bei Blasenfüllung und bei keinem der Patienten ein Fehlen der Reflexaktivität bei willentlicher Kontraktion fest. Die Schädigungen des unteren Motoneurons waren dabei zum Teil inkomplett.

13.2.2. EMG-Muster bei Reflexblase

Bei Läsionen des 1. Motoneurons finden sich im EMG keine spezifischen Hinweise. Generell kann man davon ausgehen, daß bei zentralen, das heißt cerebospinalen Läsionen eine abgeschwächte oder aufgehobene elektrische Aktivität bei Willkürkontraktionen zu verzeichnen ist, während die reflektorische Aktivität sogar meist gesteigert ist (Allert und Jelasio 1974).

Holschneider (1979) fand bei Kindern mit Reflexblase in 90% eine ausgesprochene Sphinkteraktivität mit gleichzeitiger deutlicher Detrusor-Sphinkter-Dyssynergie in 78%. 10% der Kinder mit Reflexblase zeigten allerdings eine schwache elektromyographische Aktivität des externen Sphinkters.

Mayo (1979) definiert die Dyssynergie als fehlende Relaxation der Sphinkteren bei willkürlicher Miktion. Von 20 Patienten mit supranukleärer Läsion zeigten 60% ein Fehlen der Reflexaktivität bei willentlicher Kontraktion und 65% erniedrigte EMG-Aktivität beim Füllen der Blase. Bei der Miktion verzeichnete er in 44% eine fehlende Erschlaffung, bzw. sogar Ansteigen der Reflexaktivität des externen Sphinkters.

Auch Dibenedetto und Yalla (1979) stellten bei Reflexblasen ein Bestehenbleiben oder Ansteigen der EMG-Aktivität während der Miktion im Sinn einer Detrusor-Sphinkter-Dyssynergie fest.

14. DIE KORRELATION VON SAKRALAPLASIEN ZUR ENURESIS

14.1. Entstehung und Vorkommen der Sakralaplasien

Eine partielle oder totale Sakralagenesie entsteht zwischen der 4. und 7. Embryonalwoche, wenn sich der kaudale Teil der Wirbelsäule differenziert.

Die Ätiologie ist unbekannt, aber es ist nachgewiesen, daß diese Fehlbildung gehäuft bei Kindern diabetischer Mütter vorkommt (Passarge 1966). Eine mögliche Entstehungsursache kann auch das Syndrom der kaudalen Regression sein,

wie es Duhamel (1966) als Ursache der hohen Analagenesien formulierte.

Meningomyelozenen sind häufig mit Sakralaplasien assoziiert, auch ein intradurales Lipom kann dabei vorkommen. Bekannt sind Sakralaplasien in Verbindung mit rektoanalen Fehlbildungen.

14.2. Folgen für die Innervation des kleinen Becken bei Sakralaplasien

Hervorstechende Symptome dieser Fehlbildung sind Urin- und Stuhlinkontinenz. Eine Inkontinenz ist laut Williams und Nixon (1957) zu erwarten, wenn mehr als ein Sakralwirbelkörper fehlt. Dabei kann es sich um eine alleinige Stuhlinkontinenz handeln, bzw. um eine Strassinkontinenz, wie Bors und Comarr (1971) bei einem ihrer Patienten mit Aplasie der Wirbelsäule unterhalb S 1 und normalem Detrusor, schwacher aber vorhandener Kontraktionsfähigkeit des Spinkters und positivem Bulbocavernosus-Reflex nachwiesen. Bei sakralen Aplasien ist eine Schädigung des 1. Motoneurons häufiger, doch auch infranukleäre Schädigungen sind möglich.

Schärli (1971) postuliert, daß bei fehlendem 5. Sakralwirbel keine neurologischen Ausfälle zu erwarten sind, während Blaseninnervationsstörungen, Lähmungen und Fehlbildungen der Beckenboden-Muskulatur um so wahrscheinlicher werden, je höher die Agenesie liegt. Nach Stephens (1963) ist regelmäßig eine Mangelanlage des Puborektalis vorhanden, wenn die Sakralkörper S 3-5 fehlen. Eine vollständige Sakralagenesie geht meist mit einer Aplasie dieses Muskels einher. Es gibt kein typisches Muster einer neurogenen Blasenentleerungsstörung bei sakralen Agenesien (Koff und Deridder 1977). Bei fast allen Patienten ist aber die perineale Sensibilität erhalten, selbst wenn eine motorische Denervation des Beckenbodens besteht. Ein gestörter Analsphinktertonus kann auf eine neurogene Blasenentleerungsstörung hinweisen, ein normaler Tonus schließt sie nicht aus.

In anatomischen Studien wurde darauf hingewiesen, daß der Nervenverlauf bei sakralen Agenesien starken individuellen Schwankungen unterworfen ist (Scott 1955, Smith 1959, Williams 1957), dies erklärt auch teilweise die verschiedenartigen neurologischen Ausfälle. Es wurden sogar Sakralnerven bei fehlender Sakralwirbelsäule nachgewiesen (Koff und Deridder 1977).

14.3. Neurogene Blasenentleerungsstörungen bei Sakralaplasien

Mariani et al. (1979) berichten über ca. 200 in der Literatur beschriebene Fälle von Sakralaplasie. Die geschätzte Häufigkeit beträgt 0,05 bis 0,1%. Fast alle leiden unter einer Blasen- und/oder Analsphinkterdysfunktion. 7 der 11 eigenen Patienten von Mariani hatten in ihrer Familienanamnese einen Diabetes mellitus, bei 4 Patienten gab es gehäuft angeborene Fehlbildungen in der Familiengeschichte. Keiner der Patienten verfügte über einen normalen Analsphinktertonus. Alle litten unter einer neurogenen Blasenentleerungsstörung und/oder Sphinkterdysfunktion, 91% wiesen einen VUR auf. Fast alle litten unter einer Enuresis, bei 4 von ihnen mußte deshalb ein Ileum-Conduit angelegt werden.

Die Häufigkeit der Sakralagenesie als Ursache einer neurogenen Blasenschädigung wird in der Literatur zwischen 1% und 10% angegeben (Seiferth 1976). Smith (1972) stellte bei 143 Kindern mit neurogener Blasenentleerungsstörung in 8% eine Sakralagenesie fest.

Bors und Comarr (1971) berichten sogar von 10% ihrer Patienten mit verschiedenen Graden einer sakralen Aplasie, wobei allerdings nur bei einem Patienten das gesamte Sakrum fehlte. Knaben sollen häufiger unter dieser Fehlbildung leiden als Mädchen.

Urogenitale Fehlbildungen erscheinen gehäuft in Verbindung mit einer Sakralagenesie.

Koff und Deridder (1977) untersuchten die neurologischen

Schädigungsmuster bei 13 Kindern und Jugendlichen mit Sakralaplasie. 11 dieser Patienten waren inkontinent und einer hatte Schwierigkeiten mit dem Toilettentraining. 4 der Patienten wiesen gleichzeitig eine Analtresie auf, und litten bis auf einen zusätzlich unter einer Stuhlinkontinenz. Die cystometrischen Untersuchungen bei 11 der Patienten ergaben in 3 Fällen eine ungehemmte Reflexblase, in 4 Fällen eine schlaaffe Auslaufblase und bei den restlichen 4 einen gemischten Typ. Ein EMG wurde in allen Fällen durchgeführt und ergab 7 mal Zeichen der Denervation und 5 mal ein normales Muster.

Cumes (1977) weist darauf hin, dass Fehlbildungen des Sakrums bei bestehenden Blasenentleerungsstörungen häufig übersehen werden, was zu einer Fehlbehandlung durch Bougieren, Ureterneuimplantationen etc. verleiten kann. Diese Gefahr ist umso größer, als eine länger bestehende neurogene Blasenstörung zu sekundären morphologischen Veränderungen am Harntrakt, wie Trabekulierung, Hydronephrose, vesiko-ureteralem Reflux usw. führen kann. Klinische Hinweise auf Fehlbildungen des Sakrum sind eine schwach ausgeprägte Natesfalte und manchmal ein tastbarer Defekt in der Sakralregion. Ein Grübchen über dem Sakrum ist in jedem Fall verdächtig auf eine Anomalie. Zusätzliche, jedoch keineswegs obligatorische Merkmale können fehlende oder gesteigerte Sensibilität im perinealen Bereich, ein schlaffer Analsphinktertonus und Fehlbildungen der Füße sein. Bucy und Carlin (1975) warnen vor chirurgischer Behandlung einer Blasenentleerungsstörung, solange eine neurogene Schädigung durch Sakralaplasie nicht ausgeschlossen ist.

Es herrscht Übereinstimmung, daß bei Vorhandensein von Sakralagenesien häufig eine Urininkontinenz auftritt, aber leider gibt es keine Angaben über die Häufigkeit einer Enuresis bei Sakralaplasien insgesamt.

15. EIGENE ERGEBNISSE

15.1. Krankengut

Von 1958 bis 1976 wurden in der kinderchirurgischen Klinik der Universitätskinderklinik München 172 Patienten mit Analatresie oder M. Hirschsprung behandelt (Tab. 5). Alle Patienten wurden mehrfach nachuntersucht. Insgesamt litten 35 Patienten unter einer postoperativen Urininkontinenz.

15.1.1. Analatresien

104 Kinder litten an einer Analatresie. Die anorektalen Agenesien teilen sich in 46 hohe, einschließlich 2 intermediären und 58 tiefe Formen, wobei bei den hohen in 13 Fällen (28,2%) und bei den tiefen Atresien in 7 Fällen (12%) eine postoperative Enuresis festzustellen war.

15.1.2. Megacolon

68 Patienten litten an einem M. Hirschsprung, davon hatten 15 Kinder (22%) eine postoperative Urininkontinenz.

15.2. Alter und Geschlecht

Das Alter der Patienten zum Untersuchungszeitpunkt betrug 4 bis 24 Jahre, im Durchschnitt 12,2 Jahre. Ein Knabe verunglückte im Alter von 18 Jahren tödlich.

Im gesamten Krankengut waren 63 Mädchen und 109 Knaben, davon bei den Analatresien 51 Mädchen und 53 Knaben und bei M. Hirschsprung 12 Mädchen und 56 Knaben.

Tab. 5 Erfaßte Kinder mit Analatresie und Megacolon
n = 172

	Analatresie	Megacolon cong.
Zeitraum	1958 - 1973	1958 - 1974
Älter als 6 Jahre	n = 104 Hohe A. Tiefe A. 46 58 17♀ 29♂ 34♀ 24♂ ↓ ↓ ↓ ↓ 2 11 3 4 n = 20 (19,2%)	n = 68 12♀ 56♂ ↓ ↓ 4 11 n = 15 (22%)
Postoperat. Urininkont.		
Gesamtzahl		
d. urinin- kont. Pat.		n = 35 (20,3%)

15.3. Diagnose und primäre Korrekturmaßnahmen (Tabelle 6a+b)

15.3.1. Analatresien mit Urininkontinenz

Von den Patienten mit einer hohen Atresie und Urininkontinenz hatten alle 11 Knaben (100%) eine rectourethrale Fistel, 1 Mädchen hatte eine rectovaginale, 1 Mädchen eine rectovestibuläre Fistel.

Bei 9 dieser Patienten wurde als primärer Eingriff der abdomino-sacro-perineale Durchzug durchgeführt, bei 3 Kindern, die zunächst auswärts von perineal her operiert worden waren, mußte später ein abdomino-perinealer Durchzug angeschlossen werden.

Die 4 Knaben mit einer tiefen Atresie und Urininkontinenz wiesen alle eine rectoperineale Fistel auf, die 3 Mädchen mit tiefer Analatresie und Urininkontinenz eine recto-

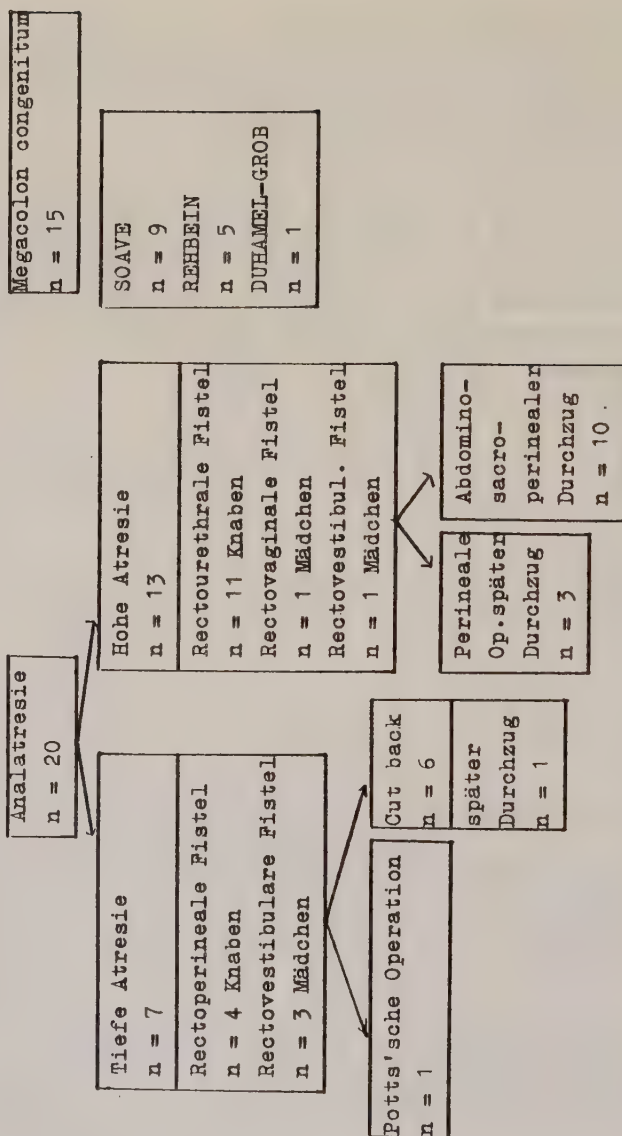
vestibuläre Fistel.

1 Kind wurde nach Potts operiert, bei 6 Kindern wurde das Cut-back-Verfahren angewandt, wobei in einem Fall ein späterer Durchzug notwendig wurde.

15.3.2. Megacolon congenitum mit Urininkontinenz

Bei den Kindern mit Megacolon und Urininkontinenz handelt es sich bei allen um einen klassischen M. Hirschsprung mit Lumensprung am rectosigmoidalen Übergang. In 5 Fällen wurde nach Rehbein, in 9 Fällen nach Soave und in 2 Fällen nach Duhamel-Grob operiert.

Tab. 6a Diagnose und primäre Korrekturmaßnahmen bei 35 Patienten mit Urininkontinenz und Analatresie oder Megacolon congenitum



Vergleicht man mit der Gruppe der urinkontinenten Kinder, wird eine ähnliche Verteilung sichtbar.

15.3.3. Analatresien ohne Urininkontinenz

Die Fisteln bei den 33 hohen Atresien ohne Urininkontinenz verteilen sich auf 4 rectovestibuläre, 5 rectovaginale, 5 rectourethrale (15,5%), 2 rectoperineale (2 Knaben), 4 rectovesikale (4 Knaben, 12,1%). Bei 6 Mädchen und 6 Knaben war eine Fistel in den Krankenunterlagen nicht beschrieben.

In 29 Fällen bestand die primäre Korrekturmaßnahme in einem abdomino-sacro-perinealen Durchzug, in 4 weiteren Fällen war zunächst fälschlicherweise eine perineale Operation durchgeführt worden, sodaß eine späterer abdominoperinealer Durchzug nötig war.

Bei den 51 Patienten mit tiefer Atresie ohne Urininkontinenz hatten 17 Mädchen eine rectovestibuläre (davon 1 zusätzlich vaginal), 6 Mädchen eine rectovaginale (davon 1 zusätzlich vestibular und 1 perineal), 6 Mädchen eine rectoperineale, 7 Knaben eine rectoperineale und 4 Knaben eine rectoscrotale Fistel. Bei 9 Knaben ist die Fistel unbekannt, bzw. es war keine vorhanden.

Als primärer Eingriff wurde bei diesen tiefen Atresien 22 mal die Potts'sche Operation, 25 mal das Cut-back-Verfahren und 4 mal ein abdomino-perinealer Durchzug angewandt. In 11 Fällen mußte ein späterer Durchzug angeschlossen werden.

15.3.4. Megacolon congenitum ohne Urininkontinenz

Die 53 Patienten mit Megacolon congenitum ohne Urininkontinenz wurden 25 mal nach Rehbein, 20 mal nach Soave, 1 mal nach Duhamel und 1 mal nach Duhamel-Grob operiert. In einem Fall handelte es sich um ein Megacolon mit ultrakurzem Segment und es wurde eine erweiterte Sphinctermyektomie durchgeführt. Bei 4 Kindern fand die primäre Operation in einer auswärtigen Klinik statt. Die angewandte Technik ist daher nicht bekannt.

Tab. 6b Diagnose und primäre Korrekturmaßnahmen bei 137 Patienten ohne Urininkontinenz und Analatresie oder Megacolon congenitum

Analatresie n = 84		Megacolon congenitum n = 53	
Tiefe Atresie n = 51	Rektovestibuläre Fistel n = 17 Mädchen *	Rektovaginale Fistel n = 6 Mädchen **	Rektoperineale Fistel n = 6 Mädch. + 7 Knaben
Hohe Atresie n = 33	Rektovestibuläre Fistel n = 4 Mädchen	Rektovaginale Fistel n = 5 Mädchen	Rektoperineale Fistel n = 2 Knaben
Rektoscrotales Fistel n = 4 Knaben	Rektoperineale Fistel n = 5 Knaben	Rektourethrale Fistel n = 6 Mädch. + 6 Knaben	Rektovesikale Fistel n = 4 Knaben
unbekannt n = 9 Knaben + 4 Mädchen	unbekannt n = 4 Knaben	unbekannte n = 5 Mädchen	unbekannte n = 1
Cut back n = 25	später Durchzug n = 4	Durchzug n = 4	Durchzug n = 2
Wiederholt. Durchzug n = 2	Wiederholt. Durchzug n = 2	Wiederholt. Durchzug n = 2	Wiederholt. Durchzug n = 2
Perineale Op. später Durchzug n = 4	Perineale Op. später Durchzug n = 4	Perineale Op. später Durchzug n = 4	Perineale Op. später Durchzug n = 4
Abdomino-sacro-perinealer Durchzug n = 29	Abdomino-sacro-perinealer Durchzug n = 29	Abdomino-sacro-perinealer Durchzug n = 29	Abdomino-sacro-perinealer Durchzug n = 29
Myektomie n = 1	Myektomie n = 1	Myektomie n = 1	Myektomie n = 1
Erweit. Sphinkt. n = 1	Erweit. Sphinkt. n = 1	Erweit. Sphinkt. n = 1	Erweit. Sphinkt. n = 1
Duhamel-Grob n = 1	Duhamel-Grob n = 1	Duhamel-Grob n = 1	Duhamel-Grob n = 1
Rehbein n = 20	Rehbein n = 20	Rehbein n = 20	Rehbein n = 20
Soave n = 4	Soave n = 4	Soave n = 4	Soave n = 4

* eine zusätzlich auch vaginal
 ** eine zusätzlich auch vestibular (s.o.), eine zusätzlich perineal

Es fällt auf, daß in der Gruppe der urininkontinenten Kinder alle Knaben mit hoher Rektoanaler Agenesie ($n = 11$; 100%) eine rektourethrale Fistel hatten, dagegen nur 9 Knaben (27,2%) in der Gruppe der urinkontinenten eine rektourethrale, bzw. -vesikale Fistel aufwiesen. Als zwingende Ursache für eine Urininkontinenz kann eine solche Fistellokalisation daher nicht angesehen werden, ihr Auftreten erhöht jedoch die Wahrscheinlichkeit einer gestörten Sphinkter-Funktion.

Die Tatsache, daß bei einigen Kindern mit hoher Atresie zunächst eine perineale Operation und erst in der Folge ein abdomino-perinealer Durchzug durchgeführt wurde, wie das bei 3 Patienten mit und bei 4 ohne Urininkontinenz der Fall war, scheint keinen Einfluß auf die spätere Urinkontinenz zu haben.

Bei den Patienten mit M. Hirschsprung läßt sich bei unserem Krankengut ein Unterschied in der Urinkontinenz zwischen den verschiedenen Operationsverfahren feststellen. Die nach Soave und Duhamel operierten Kinder zeigten häufiger als die nach Rehbein operierten eine Urininkontinenz.

15.4. Komplikationen und Folgeoperationen (Tabelle 7a, b+c)

Neben den primären Eingriffen mußten bei 21, teilweise auswärts voroperierten, Patienten mit Urininkontinenz und bei 57 Patienten ohne Urininkontinenz zahlreiche weitere Folgeoperationen vorgenommen werden.

15.4.1. Analatresien

Bei den hohen Atresien mit Urininkontinenz war in 8 Fällen mindestens ein weiterer Eingriff notwendig (61,5%). Dabei wurde bei 3 Kindern ein Fistelrezidiv festgestellt, das in 2 Fällen durch eine erneute Durchzugsoperation und in einem Fall durch eine Gracilisinterposition versorgt wurde. Bei allen 8 Kindern bestand eine Stuhlinkontinenz, wobei in 7 Fällen eine Gracilistransplantation und in einem

Fall eine Palmaris-longus-Transplantation vorgenommen wurde. Bei einem Kind mit Analstenose wurde eine Erweiterungsplastik nach Heinicke von Mikulicz durchgeführt.

Bei den hohen Atresien ohne Urininkontinenz mußten in 26 Fällen weitere Eingriffe vorgenommen werden (78,7%). Hier gab es bei einem Kind Fistelrezidive, was sowohl eine erneute Durchzugsoperation, als auch eine Gracilisinterposition erforderte. Der größte Teil der Folgeoperationen entfiel auf Eingriffe zur Besserung einer Stuhlinkontinenz, die 21 mal auftrat. Dabei wurde in 19 Fällen eine Gracilistransplantation und in 3 Fällen eine Palmaris-longus-Transplantation vorgenommen. Von den 13 Patienten mit Analstenose mußten sich nur 8 einer Erweiterungsplastik unterziehen, die anderen konnten konservativ behandelt werden.

Die Häufigkeit von Folgeeingriffen unterscheidet sich in den beiden Gruppen nur unwesentlich, ist sogar bei den Patienten ohne Urininkontinenz etwas größer. Allerdings diente die Folgeoperation bei den urinkontinenten Kindern v.a. der Behebung einer Stuhlinkontinenz oder einer Analstenose, während andere Komplikationen seltener waren. Es läßt sich hieraus jedoch ableiten, daß die Zahl der Eingriffe allein keine bedeutende Rolle für die Entstehung einer Urininkontinenz spielt.

Tab. 7a Komplikationen und Folgeoperationen bei 13 Patienten mit Urininkontinenz und 33 Patienten ohne Urininkontinenz bei hoher Atresie

	Mit Urininkontinenz	Ohne Urininkontinenz
	n = 8 (61,5%)	n = 26 (78,7%)
	Erneuter abd.	Erneuter abd.
	perin. Durchzug	perin. Durchzug
	n=2	n=1
Fistel- rezidiv	n=3	n=1
	Gracilisinterposition n=1	Gracilisinterposition n=1
	Gracilistransplantation n=7	Gracilistransplantation n=19
Stuhlin- kontin.	n=8	n=21
	Palmaris long. Transplantat. n=3	Palmaris longus Transplantation n=3
	Erweiterungspl.	Erweiterungsplast.
Analste- nose	n=1 n. Heinicke v. Mikulicz n=1	n=13 n. Heinicke v. Mikulicz n=8

Von den Patienten mit tiefer Atresie und Urininkontinenz mußten 2 zusätzlich operiert werden (28,5%). Dabei wurde einmal ein Analprolaps durch eine Rektumraffung korrigiert, ein sekundäres Megacolon durch einen abdomino-perinealen Durchzug und beim selben Patienten ein Fistelrezidiv durch die Durchtrennung der Hautbrücke behandelt. Die Stuhlin- kontinenz bei 7 Kindern wurde nicht operativ angegangen.

Bei den Patienten mit tiefer Atresie ohne Urininkontinenz mußten 18 zusätzlich operiert werden (32,2%). Es fanden sich 13 Analstenosen, von denen 8 durch eine Erweiterungs- plastik und 4 durch eine Durchzugsoperation korrigiert wurden. Ein sekundäres Megacolon entwickelte sich in 10

Fällen (19,6%), dabei wurde 9 mal ein abdomino-perinealer Durchzug, einmal eine Rektumresektion und einmal eine Hemicolektomie durchgeführt. Eine übersehene Fistel erforderte einen abdomino-perinealen Durchzug. In 9 Fällen wurde die Stuhlinkontinenz operativ behandelt, 8 mal mit einer Gracilistransplantation und einmal mit einer Sartoriustransplantation.

Auch bei den tiefen Atresien ist die Anzahl der Folgeoperationen bei den urinkontinenten Kinder größer als bei denen mit Enuresis. Hier finden sich sogar die schwereren Komplikationen und Eingriffe in der 2. Gruppe, sodaß unter dem Gesichtspunkt von möglichen iatrogenen Läsionen und Traumatisierungen auch in der 2. Gruppe urininkontinente Kinder zu erwarten wären.

Tab. 7b Komplikationen und Folgeoperationen bei 7 Patienten mit Urininkontinenz und 51 Patienten ohne Urininkontinenz bei tiefer Atresie

Mit Urininkontinenz n = 2 (28,5%)		Ohne Urininkontinenz n = 18 (35,2%)	
Anal-	n=1 Rektumraffung	-	
prolaps	n=1		
Anal-	-	n=13	
stenose	-		
		Erweiterungsplastik n=8	
		Abd.perin.Durchzug n=4	
		Abd.perin.Durchzug n=9	
Sekund.	n=1 Abd.perin.	n=10	
Mega-	Durchzug n=1		
colon		Rektumresektion n=1	
		Hemicolektomie n=1	
Fistel-	n=1 Durchtrennung	n=1	
rezidiv	d. Hautbrücke		
(bzw.	n=1	Abd.perin.Durchzug n=1	
übersehen)			
Stuhl-	n=5 ohne Folgeop.	n=9	
inkont.			
		Gracilistransplantation n=8	
		Sartorius Transplantation n=1	

15.4.2. Megacolon oongenitum

Bei den Patienten mit M. Hirschsprung litten 7 der Kinder mit Urininkontinenz (46,6%) an Komplikationen einschließlich Enterocolitis; Folgeoperationen mußten sich 9 Patienten (60%) unterziehen. Insgesamt waren es in dieser Gruppe 11 Kinder (73,3%) mit Komplikationen und Folgeoperationen. Dabei wurde 2 mal eine Nachresektion nach anteriorer Resektion, 2 mal ein erneuter Durchzug bei Anastomoseinsuffizienz und Stenose, eine Nachresektion nach Duhamel-Grob und 8 mal eine Sphinctermyektomie vorgenommen. 5 Patienten litten zwischen 1/2 Jahr bis zu mehreren Jahren an einer Enterocolitis (33,3%).

Bei den Patienten ohne Urininkontinenz litten 36 an Komplikationen einschließlich Enterocolitis (67,9%); Folgeoperationen fanden bei 20 Patienten statt (37,7%).

In 7 Fällen gab es eine Nachresektion nach anteriorer Resektion, in 3 Fällen eine Durchzugsoperation nach Anastomoseinsuffizienz und Stenose, eine Nachresektion nach Duhamel-Grob und in 8 Fällen eine Sphinctermyektomie. 23 Patienten litten über Wochen bis zu mehreren Jahren an einer Enterocolitis (43,3%).

Die Gruppe der urininkontinenten Patienten mit Megacolon weist fast doppelt so viele Folgeoperationen auf wie die Gruppe der urinkontinenten, sodaß hier zusätzliche Traumatisierungen als Ursache der Enuresis denkbar sind. Zwischen den Operationsverfahren nach Soave oder Rehbein läßt sich kein Unterschied feststellen.

Dagegen ist das Verhältnis bei der Häufigkeit der Enterocolitis wieder umgekehrt, wobei jedoch in der 1. Gruppe eine durchschnittlich längere Dauer dieser Komplikation zu verzeichnen war. Auf die Bedeutung einer Enterocolitis, respektive des dadurch möglicherweise hervorgerufenen Harnwegsinfekts wird später noch eingegangen.

Tab. 7c Komplikationen und Folgeoperationen bei 15 Patienten mit Urininkontinenz und 53 Patienten ohne Urininkontinenz bei Megacolon cong.

	<u>Mit Urininkont.</u>	<u>Ohne Urininkont.</u>
	n = 11 (73,3%)	n = 36 (67,9%)
Folgeop's ohne Enterocolitis	n = 9 (60%)	n = 20 (37,7%)
Nachresektion n.ant.Resekt.	n = 2	n = 7
Durchzug nach Anastomoseins. und Stenose	n = 2	n = 3
Nachresekt. n. Duhamel-Grob	n = 1	n = 1
Sphincter- myektomie	n = 8	n = 9
Enterocolitis	n = 5 (33,3%)	n = 23 (43,3%)

15.5. Begleitfehlbildungen

Insgesamt wiesen 50 der 172 Patienten unseres Gesamtkollektiva (29%) Begleitfehlbildungen auf. Bei den Kindern mit Urininkontinenz waren es 21 (60%), bei denen ohne Enuresis 28 (21,2%).

Tab. 8 Übersicht der Begleitfehlbildungen bei Analatresie oder Megacolon cong.

	Hohe A. n = 46	Tiefe A. n = 58	Megacolon n = 68	Gesamt n = 172
Mit Urininkont.	11	3	7	21
Zahl d. Patient.	(84,6%)	(42,8%)	(46,6%)	(60%)
Ohne Urininkont.	8	12	9	29
Zahl d. Patient.	(24,2%)	(23,5%)	(17%)	(21,2%)
Gesamt	19 (41,3%)	15 (25,8%)	16 (23,5%)	50 (29%)

Im folgenden sollen nun die Begleitfehlbildungen getrennt nach den einzelnen Krankheitsbildern näher analysiert werden.

15.5.1. Analatresien

34 von 104 Patienten mit rectoanaler Agenesie (32,6%) wiesen eine zusätzliche Fehlbildung auf, davon waren 14 urininkontinent, 20 waren kontinent für Urin.

Hohe Atresien

Bei den hohen Formen mit Urininkontinenz wurden bei 11 Kindern (84,6%) insgesamt 48 Fehlbildungen nachgewiesen, bei denen ohne Enuresis waren es 8 Kinder mit 17 Fehlbildungen.

Auf den Urogenitaltrakt (Tabelle 9a) entfielen bei den Enuretikern 23 Fehlbildungen bei 11 Kindern (84,6%), das sind 47,9% der Fehlbildungen in dieser Gruppe. Im einzelnen waren es 1 einseitige Nierenaplasie, 3 Nierendysplasien, 1 Doppelniere und 1 Hufeisenniere. Bei 5 Kindern wurde eine Ostiumfehlanlage beobachtet. 8 Kinder litten unter einer neurogenen Blasenentleerungsstörung, wobei 1 Knabe eine partielle neurogene Läsion hatte. Bei 3 Knaben wurde eine Retentio testis beobachtet.

In der Gruppe der urinkontinenten Patienten war wiederum der Urogenitaltrakt mit 12 Fehlbildungen am häufigsten betroffen (70,5% der Fehlbildungen), und zwar bei 7 Patienten (21,2%). Im einzelnen fanden wir 1 Nierenmalrotation, 1 Doppelniere, und eine Nierendysplasie. 2 mal wurde ein beidseitiger Megaureter nachgewiesen, 1 mal eine Ureterabgangsstenose. 1 mal fand sich eine Megavesica, 1 mal eine Sinus urogenitalis und 1 mal eine Vagina duplex. 2 Knaben litten an einer Retentio testis, 1 an einer Hypospadie.

Tab. 9a Fehlbildungen des Urogenitaltrakts bei hoher Atresie

	<u>Mit Urininkont.</u>	<u>Ohne Urininkont.</u>
Zahl der Patient. (Gesamt 39,1%)	11 (84,6%)	7 (21,2%)
Anomalien, Dys- pasien u. Agene- sien der Niere	7	3
Ureter-, Ostiumanom.	5	3
Neurogene Blasen- entleerungsstörung	8	-
Megavesica	-	1
Sinus urogenitalis	-	1
Vagina duplex	-	1
Retentio testis	3	2
Hypospadie	-	1
Gesamtzahl der Fehlbildungen des Urogenitaltrakts	23	12

Auf das Skelettsystem (Tabelle 9b) entfielen bei den urininkontinenten Kindern 16 Fehlbildungen (33,3% der Fehlbildungen) bei 8 Patienten (61,5%). Davon waren 3 Sacralagenesien, 5 Sacraldysplasien, 7 Block-, Keil- oder Spaltbildungen im Bereich der Hals-, Brust- oder Lendenwirbelsäule und einmal wurden Hackenfüße festgestellt.

Rechnet man die Fehlbildungen des Beckens und der Füße nicht dazu, ergeben sich 21,7% vertebrale Anomalien bei allen hohen Agnesien.

Bei den Patienten ohne Enuresis hatten 3 Kinder (9%) 3 Fehlbildungen des Skelettsystems (17,6% der Fehlbildungen). Sie verteilen sich auf 2 Spaltbildungen im Bereich der lumbalen und sakralen Wirbelsäule und 1 Spaltbecken.

Tab. 9b Fehlbildungen des Skelettsystems bei hoher Atresie

	Mit Urininkont.	Ohne Urininkont.
Zahl d. Patienten (Ges. 23,9%/21,7%)	8 (61,5%)	3 (9%)
Sacralagenesie	3	-
Sacraldysplasie	5	-
Block-, Keil-, Spaltwirbel	7	2 (6%)
Spaltbecken	-	1
Hackenfüße	1	-
Gesamtzahl der Fehlbildungen	16	3

Sonstige Fehlbildungen (Tabelle 9c) und schwere körperliche und geistige Störungen traten bei 5 Patienten mit Urininkontinenz auf. Es waren 8 Fehlbildungen, wobei es sich um 1 hypertrophe Pylorusstenose, Ösophagusatresie, 1 Hydrocephalus, 1 Dysmeliesyndrom, 1 Hüftluxation, 1

Cerebralparese und 1 Myelomeningocele handelte. In 2 Fällen wurden Nieren- und Blasensteine festgestellt. Bei den Patienten ohne Enuresis wurde in 2 Fällen eine weitere Fehlbildung beobachtet: 1 Duodenalatresie und 1 Dermalsinus.

Tab. 9c Sonstige Fehlbildungen bei hoher Atresie

	Mit Urininkont.	Ohne Urininkont.
Zahl d. Patienten	5 (38,4%)	2 (6%)
Dysmorphiesyndr., Hüftluxat., Pylo- russtenose, Duode- nalatr., Dermalsin.	4	2
Cerebralparese	1	-
Myelomeningocele	1	-
Gesamtzahl der Fehlbildungen	6	3

Tiefe Atresien

Bei den tiefen Atresien mit Urininkontinenz wurden bei 3 Kindern (42,8%) insgesamt 7 Begleitfehlbildungen nachgewiesen. Bei denen ohne Enuresis waren es 12 Kinder (23,5%) mit 14 zusätzlichen Mißbildungen.

Auf den Urogenitaltrakt (Tabelle 10a) entfielen bei den urininkontinenten Patienten 6 Fehlbildungen (85,7% der Fehlbildungen). Dabei kamen zur Beobachtung: 2 Patienten mit einseitiger Nierenagenesie, 2 Patienten mit Ostiumfehlanlage, 1 Patient mit neurogener Blasenstörung und 1 Patient mit einseitiger Retentio testis.

Auch bei den urinkontinenten Patienten betrafen die meisten Fehlbildungen den Urogenitaltrakt, es waren 9 Fehlbildungen (75% der Fehlbildungen) in diesem Bereich zu verzeichnen: 2 Nierendysplasien, 1 Doppelniere, 1 Hufeisenniere, 2

Ostiumfehlanlagen, 1 Megavesica und 2 Vaginae duplex.

Tab. 10a Fehlbildungen des Urogenitaltrakts bei tiefer Atresie

	Mit Urininkont.	Ohne Urininkont.
Zahl d. Patienten (Ges. 11=18,9%)	3 (42,8%)	8 (15,6%)
Anomalien, Dys- plasien u. Age- nesien d. Niere	2	4
Ureter-, Ostiumanom.	2	2
Neurogene Blasen- entleerungsstörung	1	-
Megavesica	-	1
Vagina duplex	-	2
Retentio testis	1	-
Gesamtzahl der Fehlbildungen	6	9

Auf das Skelettsystem entfielen bei den Enuretikern mit tiefer Atresie keine Fehlbildungen. Bei einem Kind ohne Enuresis konnte ein fehlender 5. Finger, sowie einseitige Verknöcherung der Gelenke des 5. Fingers festgestellt werden.

Sonstige Fehlbildungen (Tabelle 10b) und schwere körperliche und geistige Störungen fanden sich bei 1 Kind mit Enuresis in Form eines Ventrikelseptum-Defekts mit Infundibulum-Stenose und bei 4 Patienten ohne Urininkontinenz (7,8%), wobei im einzelnen 1 Conterganschaden mit fehlendem Innen- und Außenohr bds., 1 Lippen-Kiefer-Gaumen-Spalte, 1 Minderwuchs mit geistiger Retardierung und 1 bereits auswärts operierter Herzfehler auftraten.

Tab. 10b Sonstige Fehlbildungen bei tiefer Atresie

	Mit Urininkont.	Ohne Urininkont.
Zahl d. Patienten	1 (14,2%)	4 (7,8%)
Herzfehler, Conterganschaden, Minderwuchs u. geistige Retardierung, LKG-Spalte	1	4
Gesamtzahl der Fehlbildungen	1	4

15.5.2. Megacolon congenitum

16 von 68 Patienten (23,5%) mit M. Hirschsprung wiesen eine zusätzliche Fehlbildung auf, davon waren 7 Kinder urininkontinent (46,6%) und 9 Kinder urinkontinent (17%). Bei den 7 Kindern mit Enuresis wurden 10 Fehlbildungen beobachtet, bei denen ohne Urininkontinenz 12.

Auf den Urogenitaltrakt (Tabelle 11a) entfielen in der 1. Gruppe 5 Mißbildungen (50%), davon 1 Nierendysplasie, 1 Ostiumfehlanlage und 3 beidseitige Retentio testis. In der 2. Gruppe war der Urogenitaltrakt nur 2 mal (20%) betroffen und zwar in Form je einer Retentio testis.

Tab. 11a Fehlbildungen des Urogenitaltrakts bei Megacolon

	Mit Urininkont.	Ohne Urininkont.
Zahl d. Patienten (Gesamt 10,3%)	5 (50%)	2 (20%)
Nierendysplasie	1	-
Ostiumfehlanlage	1	-
Retentio testis	3	2
Gesamtzahl der Fehlbildungen	5	2

Das Skelettsystem war nur in einem Fall bei einem urinkontinenten Kind betroffen, es handelte sich um ein Spaltbecken.

An sonstigen Fehlbildungen (Tabelle 11b) und Schädigungen fanden sich bei 1 Mädchen mit Enuresis (6,6%): 1 Offener Ductus Botalli, 1 Microcephalus und 1 Dysmeliesyndrom. In der Gruppe der urinkontinenten Patienten litten 7 Patienten (13,2%) an 10 weiteren Fehlbildungen, die sich folgendermaßen aufteilten: 2 Hydrocephalus, 1 Hüftgelenk-dysplasie, 1 Choanenatresie, 1 Gallenblasenaplasie, 1 Herzfehler, 1 Lippen-Kiefer-Gaumen Spalte, 1 Dysmelie-Syndrom und 2 mal Minderwuchs.

Tab. 11b Sonstige Fehlbildungen bei Megacolon cong.

	Mit Urininkont.	Ohne Urininkont.
Zahl d. Patienten	1 (6,6%)	7 (13,2%)
Herzfehler	1	1
Dysmelie-Syndrom	1	1
Minderwuchs	-	2
Microcephalus	1	-
Hydrocephalus	-	2
Choanaatr., Hüftdyspl., Gallenbl.aplasie, LKG-Spalte	-	4
Gesamtzahl der Fehlbildungen	3	10

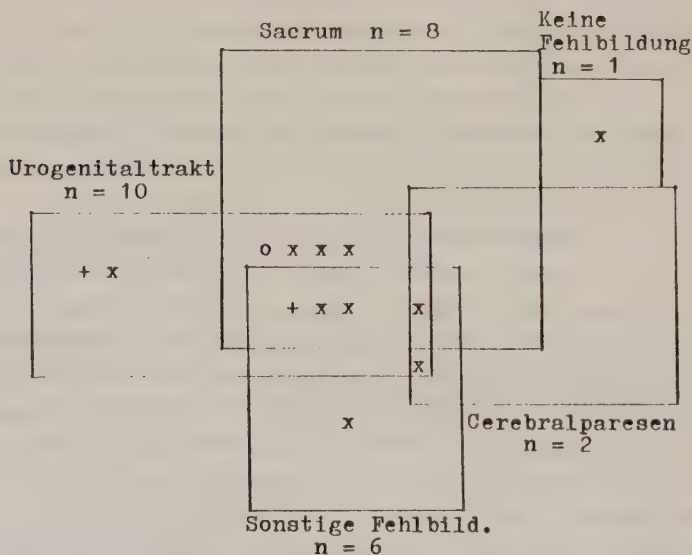
15.6. Zusammentreffen verschiedener zur Urininkontinenz führender Faktoren

Bei einem Teil der Patienten kamen mehrere der genannten Faktoren, die zu einer Urininkontinenz führen können, zusammen. Dies sind insbesondere Fehlbildungen des Urogenitaltrakts und des Sakrums, aber auch Fisteln, geistige Retardierung, Cerebralparesen usw. Wir haben daher geprüft, ob die Häufung dieser möglichen Ursachen einen Einfluß auf das Bestehen und den Grad der Enuresis ausübt.

15.6.1. Analatresien und gehäufte Begleitfehlbildungen

Bei den hohen Atresien (Abb. 7) gab es 4 Kinder, die Fehlbildungen im Bereich des Sakrums und des Urogenitaltrakts aufwiesen. Von diesen ist eines nach 10 Jahren Urininkontinenz inzwischen kontinent, die anderen sind ständig inkontinent. 3 Kinder litten sowohl an einer Fehlbildung des Sakrums, als auch des Urogenitaltrakts und an sonstigen zusätzlichen Fehlbildungen. Diese Kinder sind alle inkontinent, eines davon nur gelegentlich. 1 Kind hatte gleichzeitig eine Cerebralparese, Pendelhoden und eine Pylorusstenose; es ist ständig inkontinent. Bei einem Knaben mit Ösophagusatresie, der ständig einnäßt, wurde röntgenologisch eine neurogene Blasenentleerungsstörung festgestellt. Bei einem weiteren Knaben ohne Begleitfehlbildung mit ständiger Urininkontinenz wurde eine partielle neurogene Läsion nachgewiesen. Bei ihm waren wegen mehrerer Fistelrezidive und einem Analprolaps zusätzliche Operationen durchgeführt worden.

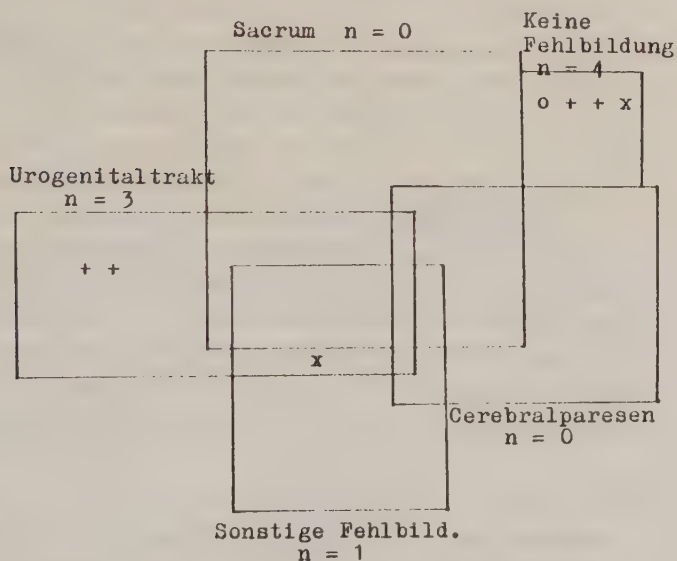
Abb. 7 Begleitfehlbildungen und Enuresis bei 13 Kindern mit hoher Atresie



Erläuterung: o = keine Enuresis mehr,
 + = gelegentlich Enuresis,
 x = ständig Enuresis;

Bei den tiefen Atresien (Abb. 8) hatte nur ein Mädchen mehrere Fehlbildungen (Ostiumfehlanlage, Nierenagenesie und VSD mit Infundibulumstenose). Sie ist ständig inkontinent, hat ein Ureterostoma, und es wurde eine NBE-Störung nachgewiesen. 2 Kinder mit Fehlbildungen des Urogenitaltrakts leiden gelegentlich an einer Enuresis. Von den 4 Kindern ohne Begleitfehlbildungen ist eines nach 5 Jahren Urininkontinenz inzwischen sauber, 2 leiden an einer gelegentlichen Enuresis nocturna und ein Mädchen an einer Enuresis noct. und diurna. Bei diesem Mädchen wurde eine Schädigung des Sphincter ani externus nach einem Fistelrezidiv festgestellt.

Abb. 8 Begleitfehlbildungen und Enuresis bei 7 Kindern mit tiefer Atresie

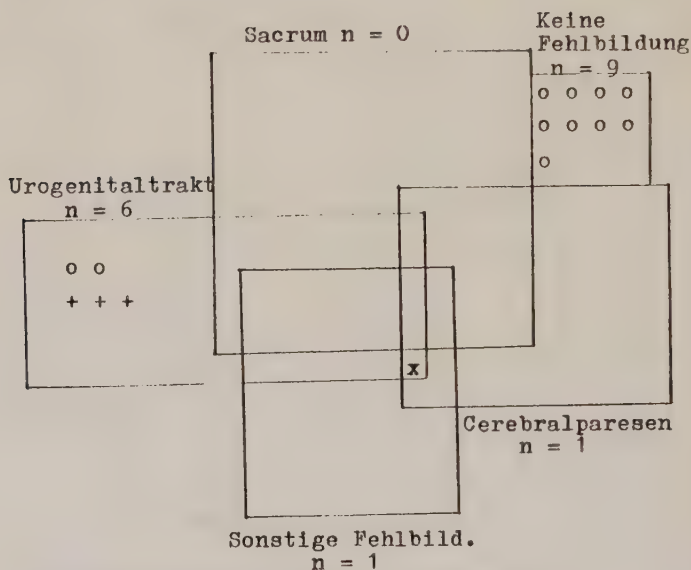


Erläuterung: o = keine Enuresis mehr,
 + = gelegentlich Enuresis,
 x = ständig Enuresis;

15.6.2. Megacolon congenitum und gehäufte Begleitfehlbildungen

Bei den Kindern mit Megacolon congenitum (Abb. 9) litt nur ein Mädchen an multiplen Mißbildungen, neben einer Cerebralparese lagen bei ihr ein Dysmeliesyndrom, ein Mikrocephalus und ein Offener Ductus Botalli vor. Sie näßt ständig ein. Von den 5 Kindern mit Fehlbildungen des Urogenitaltrakts sind 2 inzwischen kontinent, 3 haben noch gelegentlich eine Enuresis. Alle 9 Kinder ohne Begleitfehlbildungen sind kontinent.

Abb. 9 Begleitfehlbildungen und Enuresis bei 15 Kindern mit Megacolon congenitum



Erläuterung: o = keine Enuresis,
+ = gelegentlich Enuresis,
x = ständig Enuresis;

Wie aufgrund der Erfahrungen anderer Autoren zu erwarten, bestanden bei vielen Patienten mit hoher, sowie bei einigen mit tiefer Analtresie oder einem M. Hirschsprung Begleitfehlbildungen, wobei die Anomalien des Urogenitaltrakts bei weitem überwogen. Die Feststellung, daß jeweils in den Gruppen mit Urininkontinenz ein höherer Prozentsatz an zusätzlichen Mißbildungen aufzuzeigen ist (Tab. 8), weist auf die Bedeutung für die Entstehung einer Urininkontinenz hin.

Verständlich ist vor allem die Tatsache, daß besonders die Fehlbildungen des Urogenitaltrakts und des Sakrums

eine Blasenentleerungsstörung hervorrufen können. Dies stimmt auch mit der Beobachtung überein, daß bei den hohen Analatresien sowohl die meisten Patienten mit langdauernder Urininkontinenz, als auch mit dem höchsten Prozentsatz an Fehlbildungen des Urogenitaltrakts (39,1%) und des Skelettsystems (23,9%) zu finden sind. Dagegen ist bei den tiefen Atresien der Urogenitaltrakt in 18,9% betroffen, das Sakrum überhaupt nicht, und bei Patienten mit Megacolon congenitum der Urogenitaltrakt in 10,3%, das Sakrum wiederum in keinem Fall fehlgebildet. Allerdings muß selbst bei völliger Sacralagenesie nicht zwangsläufig eine therapieresistente Urininkontinenz resultieren, wie wir bei einem Mädchen mit hoher recto-analer Fehlbildung, Sacralagenesie und zusätzlich einseitiger Nierenagenesie nachweisen konnten. Dieses Kind wurde nach 10 Jahren sowohl für Stuhl, als auch für Urin kontinent.

Insgesamt läßt sich also sagen, daß die einzelnen oder multiplen Fehlbildungen durchaus eine Urininkontinenz bedingen können, aber daß selbst schwere Mißbildungen, mit Ausnahme einer hochgradigen geistigen Retardierung und Cerebralparese, nicht zwangsläufig eine Miktionsstörung verursachen. Außerdem ist es einleuchtend, daß in Fällen ohne zusätzliche Anomalien eine Inkontinenz auch durch andere Faktoren entstehen kann.

15.7. Dauer der Urininkontinenz

35 von 172 Patienten (20,3%) mit Analatresie und Megacolon litten unter einer postoperativen Urininkontinenz (s.a. Tab. 2). Im Laufe von 1 - 10 Jahren wurden 13 dieser Patienten kontinent, sodaß jetzt, durchschnittlich 11 Jahre nach dem 1. Eingriff, noch 22 Patienten (12,8%) an einer Enuresis leiden (Tabelle 12).

15.7.1. Analatresien

Bei den Patienten mit Analatresie waren 20 Kinder (19,2%) von einer postoperativen Urininkontinenz betroffen. Eine Enuresis besteht noch bei 18 Patienten (17,3%), davon haben 12 eine hohe (26%) und 6 eine tiefe Atresie (11,7%). Je ein Kind mit tiefer und ein Patient mit einer hohen rectoanal Fehlbildung wurde im Verlauf von 5 bzw. 10 Jahren vollständig kontinent.

15.7.2. Megacolon congenitum

Von unseren Patienten mit M. Hirschsprung wiesen 15 (22%) eine postoperative Urininkontinenz auf. 4 Patienten leiden noch immer unter einer Enuresis, während 11 Kinder innerhalb von 1 - 5 Jahren eine normale Urinkontinenz erreichten.

Es zeigt sich also, daß die Prognose für die Urinkontinenz bei Kindern mit M. Hirschsprung bei weitem günstiger zu stellen ist als bei denen mit Analatresie, obwohl auch sie nach dem entscheidenden 1. Eingriff sehr häufig unter einer Enuresis leiden.

Tab. 12 Dauer der postoperativen Urininkontinenz bei 35 Patienten mit Analatresie oder Megacolon congenitum

	Analatresie n = 20		Megacolon congenitum n=15
	Hohe A. n=13	Tiefe A. n=7	
1 Jahr postop.	-	-	2
2 Jahre "	-	-	1
3 Jahre "	-	-	1
4 Jahre "	-	-	4
5 Jahre "	-	1	3
10 Jahre "	1	-	-
Heute noch inkontinent	12 (26%)	6 (11,7%)	4 (5,9%)
	(17,3%)		

15.8. Häufigkeit der Urininkontinenz

Für die Gesellschaftsfähigkeit eines Patienten ist es nicht nur von Bedeutung, ob eine Enuresis besteht oder nicht, sondern auch wie häufig sie auftritt. So ist bei 8 unserer Patienten noch eine gelegentliche Urininkontinenz festzustellen, während 14 völlig inkontinent sind (Tabelle 13).

15.8.1. Analatresien

2 Kinder mit einer hohen anorektalen Fehlbildung sowie 3 mit einer tiefen leiden lediglich noch unter einem nächtlichen Einnässen, das in 2 Fällen zusätzlich in wöchentlichen bis monatlichen Abständen auch tagsüber vorkommt.

10 Patienten mit einer hohen und 3 mit einer tiefen Atresie sind jedoch ständig naß. 4 Patienten mit einer hohen Fehlbildung wurden deshalb bereits mit einem Penisurinal,

1 Kind mit einer Ileumblase und 1 Mädchen mit tiefer Atresie mit einem Ureterostoma versorgt.

15.8.2. Megacolon congenitum

3 Patienten mit M. Hirschsprung leiden noch unter einer gelegentlichen Enuresis, 2 von ihnen waren jedoch zeitweilig schon über mehrere Wochen sauber. Ein cerebral geschädigtes Mädchen ist völlig inkontinent.

Tab. 13 Symptome des Kontinenzverhaltens bei 35 Patienten mit Urininkontinenz und Analatresie oder Megacolon congenitum

	Analatresie n = 20		Megacolon congenitum n=15
	Hohe A. n=13	Tiefe A. n=7	
kontinent geworden	1	1	11
gelegentlich Enuresis noct. und/oder diurna	2	3	3
ständig naß (Pennisurinal n=4)	9	2	1
Ileumblase	1	Ureterostoma 1	-

15.9. Stuhlinkontinenz

Neben der Urinkontrolle wurden die Patienten bei den Nachuntersuchungen vor allem auch im Hinblick auf ihre Stuhlinkontinenz kontrolliert. Postoperativ bestand bei allen Patienten mit Enuresis und bei den meisten der anderen Patienten eine Enkopresis, zum Teil jedoch nur über kurze Zeit.

15.9.1. Analatresien (Tabelle 14a)

Bei den 13 hohen Atresien mit Urininkontinenz haben bis auf 1 Mädchen alle Kinder (92,3%) noch ständig eine Enkopresis; bei denen ohne Urininkontinenz sind es 13 Patienten (39,3%). Gelegentlich leiden noch 1 Mädchen mit (7,7%) und 17 Kinder ohne Enuresis (51,5%) an einer Stuhlinkontinenz.

Bei den tiefen Atresien leiden 1 Kind mit (14,2%) und 9 Kinder ohne Urininkontinenz (17,6%) an einer ständigen Enkopresis. Gelegentlich schmierern noch 4 der Kinder mit (57,1%) und 19 der Kinder ohne Urininkontinenz (37,2%) ein. Keine Enkopresis haben inzwischen 2 Kinder mit (28,5%) und 23 Kinder ohne Enuresis (45%).

Insgesamt leiden also noch 35 Kinder mit Analatresie (33,6%) an einer ständigen Enkopresis. Eine normale Stuhlinkontinenz konnte bei 28 Patienten (26,9%) festgestellt werden. Der Großteil der Kinder, 41 Patienten (39,4%) schmiert noch gelegentlich ein. Die Patienten mit hoher Atresie weisen dabei eindeutig ein schlechteres Kontinenzergebnis auf.

In 20 Fällen wurde bei Analatresie und ständiger Enkopresis eine Gracilis- bzw. Palmaris-longus-Transplantation durchgeführt.

Bei den hohen Atresien besserte sich die Kontinenz dadurch in 8 Fällen, und zwar bei 3 Kindern mit Enuresis und bei 5 Kindern ohne Enuresis. Keine Besserung wurde in 5 Fällen erreicht, 4 dieser Patienten hatten gleichzeitig eine Urininkontinenz, 1 Patient hatte keine. Noch nicht zu beurteilen ist das Ergebnis bei 2 Kindern.

Bei 5 Patienten mit tiefer Atresie ohne Urininkontinenz wurden Sphinkterersatzplastiken durchgeführt, die 4 mal zu einer Besserung der Kontinenz führten, in 1 Fall jedoch keinen Erfolg brachten.

Tab. 14a Stuhlinkontinenz bei 20 Patienten mit und 84 Patienten ohne Urininkontinenz bei Analatresie

	Hohe Atresie		Tiefe Atresie		Gesamt n=104
	Mit U- rinink. n=13	Ohne U- rinink. n=33	Mit U- rinink. n=7	Ohne U- rinink. n=51	
ständig Enkopresis	12 92,3%	13 39,3%	1 14,2%	9 17,6%	35 33,6%
	52,2%		17,2%		
davon n Grac. bzw. Palm.long. Op. (n=20)					
gebessert	3	5	-	4	
nicht geb.	4	1	-	1	
nicht beur.	1	1	-	-	
gelegentl. Enkopresis	1 39,1%	17	4 39,6%	19	41
Enkopresis gesamt	13 100%	30 90,9%	5 71,4%	28 54,9%	76 73%
keine Enko- presis mehr	-	3	2	23	28

15.9.2. Megacolon congenitum (Tabelle 14b)

Bei den Patienten mit Megacolon sind noch 1 Patient mit (13,3%) und 5 Patienten ohne Enuresis (9,8%) ständig stuhlinkontinent. Gelegentlich schmierern 3 Patienten der 1. Gruppe (20%) und 11 Patienten der 2. Gruppe (20,7%) ein. Eine völlige Stuhlinkontinenz haben 11 Kinder mit Enuresis (73,3%) und 33 Kinder ohne Enuresis (62,2%) erreicht. Somit ist bei den 68 Patienten mit M. Hirschsprung 6 mal eine ständige Enkopresis (8,8%), 14 mal eine gelegentliche Enkopresis (20,5%) und 44 mal eine normale Stuhlinkontinenz (64,7%) festzustellen.

Tab. 14b Stuhlinkontinenz bei 15 Patienten mit und 53 Patienten ohne Urininkontinenz bei Megacolon congenitum

	Mit Urininkont. n = 15	Ohne Urininkont. n = 53	Gesamt n = 68
ständig Enkopresis	1 6,6%	5 9,8%	6 8,8%
gelegentl. Enkopresis	3	11	14 20,5%
Enkopresis gesamt	4 26,6%	16 30%	20 29,4%
keine Enkopresis mehr	11 73,3%	33 62,2%	44 64,7%

Ebenso wie die Urininkontinenz ist auch die postoperative Stuhlinkontinenz bei den Analtresien, und hier v.a. bei den hohen Formen, häufiger und ausgeprägter als bei Megacolon cong. Dies ist aufgrund der anatomischen Verhältnisse auch leicht verständlich, da sowohl der Spinkter ani ext. als auch der M. Puborektalis bei Analtresien geschwächt sein können, während beim M. Hirschsprung Rektum und Anus oft normal ausgebildet sind.

Bei den hohen Atresien mit Sakralfehlbildung kommt auch noch eine neurogene Schädigung der Defäkation, analog der neurogenen Blasenentleerungsstörung in Betracht. So ist es auch nicht verwunderlich, daß alle hier untersuchten Patienten mit nachgewiesener neurogener Blasenstörung an einer Enkopresis leiden.

Andererseits kann die Enkopresis selbst Ursache einer Enuresis sein, und zwar sowohl über den induzierten Harnwegsinfekt, als auch über die psychische Doppelbelastung, die ein Training der Harnkontrolle erschwert. Dies hat sich bei einigen Patienten bestätigt, die nach einer Besserung

der Stuhlkontinenz, z.B. durch eine Sphinkterersatzplastik, auch eine bessere Urinkontrolle erreichen.

Der relativ hohe Prozentsatz von Kindern mit Enkopresis ohne Urininkontinenz ist erstaunlich. In vielen Fällen lassen sich dabei keine eindeutigen organischen Befunde erheben, sodaß unter einem konsequenten Training und psychologischer Beratung eine Besserung der Stuhlkontrolle noch zu erwarten ist.

15.10. Harnwegsinfekt und vesiko-ureteraler Reflux

Ein Harnwegsinfekt kann zu ungehemmten Detrusorkontraktionen und damit zu einer Detrusor-Sphincter-Dyssynergie führen, was ein Fehlverhalten bei der Miktion auslösen kann.

In unserem Krankengut trat ein chronisch rezidivierender HWI insgesamt 43 mal auf (25%). Bei den urininkontinenten Patienten bestand er in 23 Fällen (65,7%), bei den urininkontinenten in 20 Fällen (14,5%).

Ein vesiko-ureteraler Reflux (VUR) wurde insgesamt 17 mal festgestellt (9,8%), davon 10 mal in der Gruppe mit Enuresis (28,5%) und 7 mal in der Gruppe ohne Enuresis (5,1%; Tabelle 15).

15.10.1. Analatresien

38 Patienten mit anorektaler Fehlbildung litten unter einem Harnwegsinfekt. Im einzelnen waren es 12 bei hoher Atresie mit Urininkontinenz (92,3%), von denen 2 inzwischen ausgeheilt sind, und 7 bei hoher Atresie ohne Enuresis (21,2%), zusammen also 19 Harnwegsinfekte bei hoher Atresie.

Auf die tiefen Atresien entfielen 9 Harnwegsinfekte, davon 2 in der 1. Gruppe (28,5%) und 7 in der 2. Gruppe (13,7%). Ein VUR wurde 12 mal festgestellt und zwar bei 5 Patienten mit hoher Atresie und Enuresis (38,4%), bei 2 Patienten mit hoher Atresie ohne Enuresis (6%), bei 2 Patienten mit tiefer Atresie und Enuresis (28,5%) und bei 3 Patienten mit tiefer Atresie ohne Enuresis (5,8%).

15.10.2. Megacolon congenitum

15 Patienten mit einem M. Hirschsprung litten unter einem Harnwegsinfekt. Dabei entfielen 9 (60%) auf urininkontinente und 6 (11,3%) auf urinkontinente Patienten. Der HWI bestand allerdings teilweise nur postoperativ. Ein vesiko-ureteraler Reflux konnte 5 mal beobachtet werden, 3 mal bei Enuretikern (20%) und 2 mal bei Patienten ohne Urininkontinenz (3,7%).

In beiden Gruppen der Megacolon-Patienten fällt eine Häufung der Harnwegsinfekte im Zusammenhang mit einer Enterocolitis auf. Von den urininkontinenten Patienten litten 5 postoperativ unter einer Enterocolitis, davon hatten alle einen HWI. Bei 4 weiteren Patienten bestand der Harnwegsinfekt ohne Enterocolitis. 23 Patienten ohne Urininkontinenz litten postoperativ unter einer Enterocolitis, in 9 Fällen, in denen sie relativ lange bestand, war gleichzeitig ein HWI festzustellen (siehe auch Tabelle 7a).

Tab. 15 Rezidivierender Harnwegsinfekt und vesiko-ureteraler Reflux bei 35 Patienten mit und 137 Patienten ohne Urininkontinenz und Analatresie oder Megacolon congenitum

	Hohe Atresie	Tiefe Atresie	Megacolon congenitum	Gesamt
Mit Urininkontinenz	13	7	15	35
HWI	12 92,3%	2 28,5%	9 60%	23 65,7%
VUR	5 38,4%	2 28,5%	3 20%	10 28,5%
Ohne Urininkontinenz	33	51	53	137
HWI	7 21,2%	7 13,7%	6 11,3%	20 14,5%
VUR	2 6%	3 5,8%	2 3,7%	7 5,1%

Wie aus der Tabelle ersichtlich, treten Harnwegsinfekt und vesiko-ureteraler Reflux bedeutend häufiger bei den urininkontinenten Patienten auf, als bei den kontinenten, was die Hypothese über die Entstehung oder zumindest Förderung einer Enuresis durch einen HWI unterstützt.

15.10.3. Gemeinsames Auftreten von Urogenitalfehlbildungen und Harnwegsinfekt bei Analatresien

Andererseits ist natürlich auch ein fehlgebildetes oder geschädigtes Harnwegssystem mit Stauung oder Reflux ein guter Nährboden für eine Bakterienansiedlung. Deshalb werden im folgenden für die Patientengruppe mit Enuresis Anomalien des Harntrakts und Harnwegsinfekte einander gegenübergestellt (Tabellen 16a + b).

Bei den hohen Atresien traten die meisten Harnwegsinfekte bei gleichzeitig bestehenden Anomalien des Harntrakts auf, allerdings bestand in 3 Fällen der HWI auch ohne Fehlbildungen in diesem Bereich. Dasselbe gilt für die tiefen Atresien, wo in beiden Fällen einer Fehlbildung des Harntrakts ein HWI zu finden war.

Tab. 16a Anomalien des Harntrakts und Harnwegsinfekte bei 20 Patienten mit Analatresie

	Hohe Atresie n = 13	Tiefe Atresie n = 7
Anomalien d. Harntrakts mit HWI und VUR	5	2
Anomalien d. Harntrakts mit HWI	4 *	-
HWI ohne Anomalien d. Harntrakts	3	1 *
Kein HWI und keine Anomalien	1	4

(* jeweils ein Patient leidet nicht mehr unter einer Enuresis)

15.10.4. Gemeinsames Auftreten von Urogenitalfehlbildungen und Harnwegsinfekt bei Megacolon congenitum

Bei M. Hirschsprung besteht erwartungsgemäß weniger ein Zusammenhang zwischen Harnwegsinfekt und Anomalien des Harntrakts, als vielmehr zwischen Enterocolitis und HWI, wie auch oben schon ausgeführt. Erwähnenswert scheint, daß alle Patienten mit noch bestehender Enuresis auch einen HWI haben, was die folgende Tabelle 16b verdeutlicht.

Tab. 16b Schädigungen des Harntrakts und Harnwegsinfekte bei 15 Patienten mit Megacolon congenitum

Anomalien d. Harntrakts mit HWI und VUR	1
Anomalien d. Harntrakts mit HWI	2 (1 keine Enuresis mehr)
HWI (u. 1mal VUR) ohne Anomalien d. Harntrakts	6 (4 keine Enuresis mehr)
Kein HWI und keine Anomalien	6 (keine Enuresis mehr)

15.11. Gemeinsames Auftreten von Enkopresis, Harnwegsinfekt und Urininkontinenz

Bei 23 urininkontinenten Patienten (65,7%) bestand zum Abschluß des Untersuchungszeitraums noch eine Enkopresis. 19 von ihnen litten dabei auch unter einem HWI. 5 Harnwegsinfekte traten bei 13 jetzt stuhlkontinenten Patienten auf, wobei auch der HWI inzwischen behoben ist.

15.11.1. Analatresien

Alle 12 Patienten mit hoher Atresie und ständiger Enkopresis hatten einen HWI. Bei einem Knaben mit tiefer Atresie und ständiger Enkopresis wurde kein HWI festgestellt. 1 Mädchen mit partieller Stuhlkontinenz bei hoher rectoanaler Agenesie litt an einem HWI, ebenso 4 Patienten mit gelegentlichem Einschwieren bei tiefer Atresie. Bei ihnen wurde ein VUR bzw. eine Ostiumfehlanlage festgestellt.

Von den 12 Kindern mit ständiger Enkopresis und hoher Atresie hatten 9 Patienten eine ständige, 3 eine gelegentliche Enuresis. Bei 1 Kind mit tiefer Atresie und ständiger Enkopresis lag eine völlige Urininkontinenz vor.

1 Mädchen mit hoher Atresie hatte noch gelegentlich eine Enkopresis, aber keine Enuresis mehr. Von 4 Patienten mit tiefer Atresie und partieller Stuhlkontinenz leidet einer an ständiger und 3 an gelegentlicher Enuresis. Bei 2 stuhlkontinenten Patienten mit tiefer Atresie ist ein Kind auch für Urin kontinent, das andere näßt gelegentlich ein (Tabelle 17a).

Tab. 17a Enkopresis, Harnwegsinfekt und Urininkontinenz bei 20 Patienten mit Analatresie

	Hohe Atresie n = 13	Tiefe Atresie n = 7
Enkopresis ständig	12	1
davon Enuresis		
-ständig	9	1
-gelegentlich	3	-
-keine mehr	-	-
davon HWI	12	-
Enkopresis gelegentlich	1	4
davon Enuresis		
-ständig	-	1
-gelegentlich	-	3
-keine mehr	1	-
davon HWI	1	2
keine Enkopresis mehr	-	2
davon Enuresis		
-ständig		-
-gelegentlich		1
-keine mehr		1

15.11.2. Megacolon congenitum

1 Patient mit ständiger Enkopresis und 3 mit gelegentlichem Einsmieren litten unter einem HWI. Alle 11 stuhlkontinenten Patienten sind auch für Urin kontinent, bei 5 von ihnen bestand früher ein HWI.

1 Mädchen mit Cerebraldparesie ist ständig für Stuhl und Urin inkontinent. 3 Patienten mit zeitweiliger Enkopresis nassen auch gelegentlich ein (Tabelle 17b).

Tab. 17b Enkopresis, Harnwegsinfekt und Urininkontinenz bei 15 Patienten mit Megacolon congenitum

Enkopresis ständig	1	
davon Enuresis		
ständig		1
davon HWI		1
Enkopresis gelegentlich	3	
davon Enuresis		
gelegentlich		3
davon HWI		3
keine Enkopresis mehr	11	
davon keine		
Enuresis mehr		11
davon HWI		5

Eine Enuresis fand sich bei unseren Patienten häufiger und in ausgeprägter Form, wenn auch eine ständige Enkopresis vorlag. Kein Kind ohne Enkopresis litt unter einer ständigen Urininkontinenz, sodaß man annehmen muß, daß eine Enkopresis die Urinkontrolle negativ beeinflusst, wie oben auch schon berichtet. Auch ein Harnwegsinfekt ist wie zu erwarten bei Kindern mit Enkopresis häufiger und verschwindet oft bei Besserung der Stuhlkontrolle.

15.12. Untersuchungen bei Urininkontinenz

Um die Ursachen der Urininkontinenz genauer zu analysieren, wurde bei 22 Patienten ein Miktionszysturethrogramm (MCU), bei 16 eine urodynamische Untersuchung durchgeführt.

Patienten, die in der Zwischenzeit ganz oder vorübergehend kontinent geworden waren, wurden nicht kontrolliert.

15.12.1. Miktionszysturethrogramm (Tabelle 18)

Dabei ergab sich röntgenologisch 10 mal der Verdacht auf eine neurogene Blasenentleerungsstörung, wobei 4 mal zusätzlich ein vesico-ureteraler Reflux (VUR) nachgewiesen werden konnte. Das MCU sprach bei 9 Patienten mit hoher und bei 1 Patienten mit tiefer Atresie für eine neurogene Blasenentleerungsstörung. 6 mal zeigte sich ein funktionelles Fehlverhalten bei der Miktation mit mangelhafter Erschlaffung des Beckenbodens und willkürlichem Zurückhalten des Urins. Dies war bei 2 Kindern mit hoher, bei 1 Kind mit tiefer Atresie und bei 3 Patienten mit Megacolon der Fall. Davon wies das Kind mit tiefer Atresie gleichzeitig einen VUR auf. 6 mal war die Miktation unauffällig, und zwar bei 2 Kindern mit hoher Atresie und bei 4 Patienten mit Megacolon, von denen 3 einen VUR und 2 ein paraureterales Divertikel zeigten.

Tab. 18 Ergebnisse der Miktionscysturethrographie bei 22 Patienten mit Urininkontinenz und Analatresie oder Megacolon congenitum

	Analatresie n = 15		Megacolon congenitum n = 7
	Hohe Atresie n = 13	Tiefe Atresie n = 2	
normales Miktions- verhalten	2	-	4*
Verdacht auf neurogene Blasen- entleerungsstörung			
mit VUR	5	-	-
ohne VUR	4	1	-
Fehlverhalten	2	1**	3

* 3 mal VUR, 2 mal paraureterales Divertikel

** 1 mal VUR;

15.12.2. Urodynamische Untersuchungen

Bei 16 Patienten wurden urodynamische Untersuchungen durchgeführt. Im einzelnen werden die Ergebnisse bei 5 hohen, 3 tiefen Atresien und 3 Patienten mit M. Hirschsprung dargestellt.

Technik

Die Cystometrie wurde mit transurethral eingelegten, wassergefüllten und an der Spitze offenen Polyvenylkathedern durchgeführt. Die Katheder waren über Statham-Druckumwandler mit dem Registriergerät, einem 1222 Polyvarioscript Zwölffachschreiber verbunden. Neben dem intravesikalen Druck wurde der intrarektale Druck als Ausdruck abdomineller Druckschwankungen mitregistriert. Außerdem wurde das EMG des Sphincter ani externus abgeleitet,

da man aus der Reflexaktivität des Sphincter ani externus auf die Aktivität des Sphincter vesicae externus rückschließen kann (Bors und Comarr 1971).

Wir beurteilten den Ruhedruck bei leerer Blase, das Verhalten der Detrusorkontraktionen beim langsamen Auffüllen der Blase mit physiologischer Kochsalzlösung, Druck und Volumen beim 1. Harndrang, bei Erreichen der max. Blasenkapazität, den Entleerungsdruck, sowie den maximal zu registrierenden Blasenbinnendruck und das vesico-urethrale Druckprofil. Außerdem wurde der Uroflow, das Reflexverhalten des Sphincters und die Restharnmenge bestimmt.

Entscheidende Parameter für die Beurteilung einer neurogenen Blasenentleerungsstörung sind vor allem die Restharnmenge (abhängig von der Detrusor-Sphincter-Dyssynergie), der Uroflow, das vesico-urethrale Druckprofil und die Reflexaktivität des M. sphincter ani bzw. vesicae externus. Das Kriterium der ungehemmten Detrusorkontraktionen ist für die Einteilung der Blasenstörung bei Kindern weniger zuverlässig, da sich sowohl partielle als auch ungehemmte Detrusorkontraktionen auch bei Patienten mit einer Enuresis oder einem Harnwegsinfekt finden lassen (Holschneider et al. 1976).

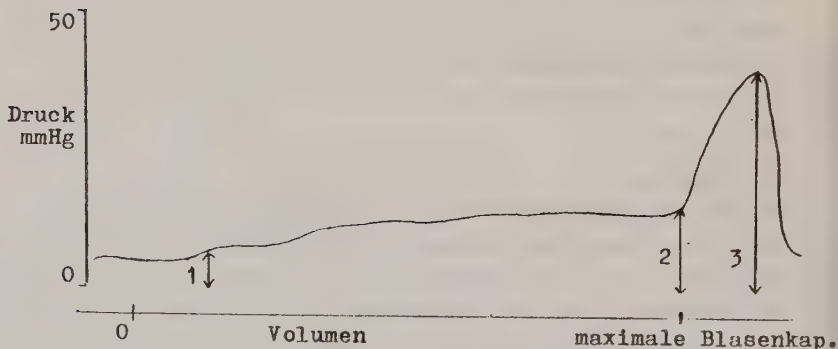
Ergebnisse

Für die Charakterisierung eines normalen Cystometrogramms dienen uns die Ergebnisse von Holschneider (1978) bei 20 Kindern mit gesundem unteren Harntrakt als Grundlage. Der Ruhedruck lag bei durchschnittlich 6,3 mmHg (4-8 mmHg). Die maximale Blasenkapazität wurde mit durchschnittlich 219 ml (100-350 ml) erreicht. Der mittlere Druck in der maximal gefüllten Blase betrug durchschnittlich 12,5 mmHg (9-16 mmHg). Die Blasencompliance bei maximaler Blasenkapazität war im Mittel 17,6 ml pro mmHg bei einer großen Schwankungsbreite von 8,3 bis 33 ml/mmHg. Bei allen Kindern waren partielle Detrusorkontraktionen spontan vorhanden oder auszulösen. Die Amplitude dieser Kontraktionen betrug im Mittel 3,9 mmHg (2-10 mmHg) und trat in einer

durchschnittlichen Frequenz von 1,3/min (0-3/min) auf. Die Miktion erfolgte nach Erreichen der maximalen Blasenkapazität, wobei der Urin im Strahl entleert wurde. Die Miktionskontraktionen erreichten einen Druck von durchschnittlich 41,9 mmHg (30-60 mmHg). Das vesicourethrale Druckprofil entsprach mit durchschnittlich 22,8 mmHg weitgehend dem anorectalen Druckprofil. Die Abbildung 10 zeigt die schematische Darstellung eines normalen Cystometrogramms.

Abb. 10 Schematische Darstellung eines normalen Cystometrogramms

- (1 = Ruhedruck bei leerer Blase,
- 2 = Ruhedruck bei maximaler Füllung,
- 3 = maximaler intravesicaler Druck = Entleerungsdruck)



Analatresien

5 Kinder mit einer hohen und 3 Kinder mit einer tiefen Atresie wurden cystometrisch untersucht (Tab. 16). Zur Einteilung der neurogenen Blasenentleerungsstörungen benutzten wir die modifizierte Klassifizierung nach Stark (1973), wobei neben den Detrusorkontraktionen auch eine Detrusor-Sphincter-Dyssynergie zur Beurteilung herangezogen

wurde.

Der Ruhedruck lag bei durchschnittlich 6,6 mmHg (5-8 mmHg) und damit im Normbereich. Der 1. Harndrang wurde bei einer Blasenfüllung von durchschnittlich 88 ml (30-250 ml) angegeben, die Drucke dabei betrugen im Mittel 10,2 mmHg (6-14 mmHg). Die maximale Blasenfüllung und damit der maximale Harndrang wurden mit durchschnittlich 188,7 ml (60-480 ml) erreicht, das heißt etwa 40 ml unterhalb des Normwertes von 219 ml. Der mittlere Druck in der maximal gefüllten Blase betrug durchschnittlich 17,3 mmHg (8-47 mmHg), wobei 2 Werte über und ein Wert unter dem normalen Bereich von 9-16 mmHg lagen.

Der Mittelwert für die Blasencompliance bei maximaler Füllung wurde mit 11,2 ml/mmHg errechnet (6-32 ml/mmHg). Auch hier fällt wie bei den Kindern mit gesundem unteren Harntrakt die große Schwankungsbreite auf.

Der maximal in der Blase erreichte Druck lag bei durchschnittlich 35,6 mmHg (19-62 mmHg) mit niedrigen Werten bei Kindern mit funktionsloser Blase (19 mmHg) und hohen Werten bei Kindern mit Reflexblase, bei denen es durch ungehemmte Detrusorkontraktionen zu Werten bis 62 mmHg kam.

Ungehemmte Detrusorkontraktionen fanden sich bei 4 Kindern mit hoher Atresie. Bei einem Knaben mit hoher Atresie war eine Parästhesie des Detrusors bei funktionsloser Blase festzustellen. Die Kinder mit tiefer Atresie zeigten normale bzw. partielle Detrusorkontraktionen.

Tab. 19

Cystometrische Ergebnisse bei 5 Patienten mit hoher und 3 Patienten mit tiefer Atresie

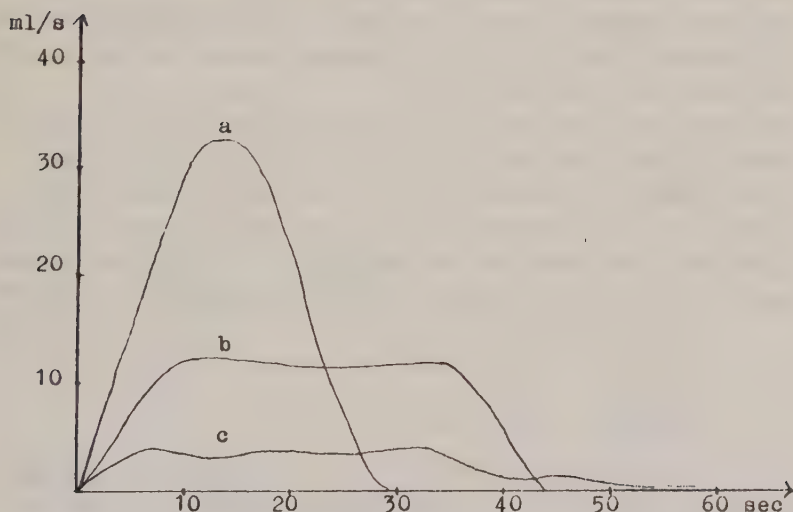
	Ruhe- druck mmHg	1.Harn- drang ml u. mmHg	max. Bl. kapaz. ml u. mmHg	Compl. ml/mmHg max.B-K	max.Bl. druck mmHg	Detrus. kontrak.
W. A. 5. 4.68	5	80 11	170 16	10	19	Paräs- thesie
Th. R. 6. 7.72	5	30 6	50 8	7	25	unge- hemmt
W. Ch. 28. 2.70	8	85 14	250 47	6	62	unge- hemmt
N. J. 19. 5.60	8	250 10	480 15	32	25	unge- hemmt
Sch. A. 25.11.76	8	50 14	180 17	6	24	unge- hemmt
D. S. 19. 3.71	5	30 9	60 9	6	40	par- tielle
Sch. Ch. 20. 9.72	6	100 10	200 15	13	45	normal
M. St. 14. 4.71	8	80 8	120 12	10	45	vereinz. 5-8mmHg

Alle Patienten mit hoher und 1 Mädchen mit tiefer Atresie konnten die Miktion kaum oder gar nicht willentlich beeinflussen. Eine Ausnahme bildete ein Patient mit hoher Atresie (N.J.), der über eine gute Willkürinnervation der Blase verfügte, sodaß der Harnstrahl für 10-30 Sekunden unterbrochen werden konnte. Allerdings lag bei ihm eine Schädigung des Blasenausgangs im Gebiet der ehemaligen rectourethralen Fistel vor (Tabelle 20).

Der Harnstrahl war bei diesem Patienten nicht meßbar und selbst mit Bauchpresse war eine kontinuierliche Miktion nicht möglich.

Um dies zu verdeutlichen, zeigt die Abbildung 11 ein Schema zur Beurteilung der Uroflow-Kurven. Die Kinder mit tröpfeln-der Urinentleerung entsprechen der Kurve c.

Abb. 11 Schema zur Beurteilung der Uroflow-Kurven
a = normal, b = suspekt, c = pathologisch



2 Patienten mit tiefer Atresie (Sch. Ch. und M. St.) hatten ausreichend lange Trockenperioden von 4-6 Stunden, die Hemmung bei der Miktion war psychogen.

Das vesicourethrale Druckprofil war bei 3 Patienten mit hoher Atresie mit durchschnittlich 11,6 mmHg erniedrigt (W. A., Th. R. und N. J.), sodaß an eine Schädigung des Sphincter vesicæ externus im Rahmen einer rectourethralen Fistel gedacht werden kann.

Bei einem Mädchen mit hoher Atresie (Sch. A.) lag es mit 28mmHg über dem Normalwert. Ein Knabe mit hoher Atresie

und Reflexblase zeigte ein normales VUDP von 22 mmHg. Von 4 Kindern mit Reflexblase bei hoher Atresie wiesen 3 Patienten Restharnmengen von 150-250 ml, im Mittel 196,6 ml auf. Die 2 Kinder mit normaler Blasenfunktion bei tiefer Atresie, sowie je ein Patient mit funktionsloser Blase bei hoher bzw. tiefer Atresie hatten keinen Restharn. Bei dem Patienten W. Ch. mit hoher Atresie erklärt sich der Restharn zum einen aus einer deutlichen Sphinkterhypertrophie, zum anderen aus morphologischen Veränderungen mit Rechtsverlagerung, Trabekulierung und wellenförmiger Begrenzung der Blase. Bei einem Mädchen mit hoher Atresie (Sch. A.) wurde eine subvesikale Obstruktion durch einen Sphinkter-externus-Spasmus bei weitgehend adynamer Blase festgestellt.

Bei allen Patienten mit hoher und bei einem Patienten mit tiefer Atresie war das EMG und das Reflexverhalten des Sphinkter ani respektive vesicae externus pathologisch verändert. Dabei fanden sich bei den Patienten mit Reflexblase eine ausgeprägte, bei denen mit funktionsloser Blase keine oder nur eine schwache elektromyographische Aktivität.

Tab. 20 Flow, Restharn, VUDP und EMG bei 8 Patienten mit Analatresie

	Flow ml/min	VUDP mmHg	Restharn ml	EMG
W. A. 5. 4.68	tröpf.	13	-	pathologisch
Th. R. 6. 7.72	"	10	-	"
W. Ch. 28. 2.70	"	22	190	"
N. J. 19. 5.60	12	12	250	"
Sch. A.	tröpf.	28	150	"
D. S. 19. 3.71	"	16	-	normal
Sch. Ch. 20. 9.72	gehemmt	18	-	"
M. St. 14. 4.71	12	14	-	pathologisch

Megacolon congenitum

Bei allen 3 Patienten mit Megacolon, die cystometrisch untersucht wurden, fand sich ein Fehlverhalten bei der Miktion in Form einer mangelnden Koordination zwischen Detrusorkontraktionen und Sphinktererschaffung.

Bei einem cerebral geschädigten Mädchen und einem sehr verspiegelten Jungen war die Cystometrie wegen mangelnder Kooperation nicht durchzuführen (Tab. 21).

Tab. 21 Cystometrische Ergebnisse bei 3 Patienten mit
Megacolon congenitum

	Ruhe- druck mmHg	1.Harn- drang(ml u. mmHg)	Max.Blasen- kapaz.(ml u. mmHg)	Compl. ml/mmHg Max.B.K.	Max. Bl. druck mmHg	Detrus Kontrk
F. M. 15. 6.71	3	180 15	280 22	12	45	erhöht
E. M. 23. 1.74	3	120 12	130 12	10	50	normal
G. I. 13.10.66	8	60 10	150 14	10	58	erhöht

Der Blasenruhedruck lag bei durchschnittlich 4,6 mmHg (3-8mmHg). Der 1. Harndrang wurde bei einer Blasenfüllung von durchschnittlich 120 ml gemeldet, die Drucke betrug dabei im Mittel 12,3 mmHg (10-15 mmHg). Die maximale Blasenkapazität wurde mit durchschnittlich 186,6 ml (130-280 ml) erreicht. Der dabei herrschende mittlere Druck betrug im Durchschnitt 16 mmHg (12-22 mmHg), was im oberen Normbereich liegt. Die Blasencompliance lag durchschnittlich bei 10,6 ml/mmHg (10-12 ml/mmHg).

Partielle Detrusorkontraktionen waren bei 2 Kindern nachzuweisen, ihre Amplituden lagen in jedem Fall unter 10 mmHg. Bei dem 1. Kind waren die hohen Drucke auffällig, das Reflexverhalten war aber ansonsten normal und es bestand auch keine Urininkontinenz mehr. Beim letzten Patienten fielen die geringen Volumina auf, das Druckverhalten war normal. Es bestand noch gelegentliches Einnässen, als Folge eines Wachstumsrückstandes der Blase.

Tab. 22 Flow, Restharn, VUDP und EMG bei 3 Patienten mit Megacolon congenitum

	Flow ml/min	VUDP mmHg	Restharn ml	EMG
F. M. 15. 6.71	12	12	-	normal
E. M. 23. 1.74	18	16	-	normal
G. I. 13.10.66	15	19	-	normal

Der Uroflow betrug durchschnittlich 15ml/min. Das vesico-urethrale Druckprofil lag mit durchschnittlich 15,6 mmHg (12-19 mmHg) etwas unter dem Normalwert. In keinem Fall befand sich ein Restharn, und auch das EMG war bei allen Kindern unauffällig.

15.12.3. Zusammenfassung der urodynamischen Befunde bei 16 Patienten mit Analatresie oder Megacolon congenitum

Die 16 urodynamischen Untersuchungen ergaben 3 mal ein unauffälliges Miktionsverhalten, 2 mal bei hoher, 1 mal bei tiefer Atresie; sowie bei 7 Kindern Anhaltspunkte für eine neurogene Blasenentleerungsstörung. Diese Kinder waren nicht in der Lage, ihre Miktion willentlich zu beeinflussen und das EMG und das Reflexverhalten des Sphincter ani respektive vesicae externus waren pathologisch verändert. Dabei lag 3 mal eine funktionslose Blase und 4 mal eine Reflexblase vor. Bis auf eine neurogene funktionslose Blase bei tiefer Atresie fanden sich die neurogenen Störungen ausschließlich bei den hohen anorektalen Fehlbildungen. Bei 1 Patienten mit hoher und 1 Patienten mit tiefer Atresie, sowie bei 4 Kindern mit M. Hirschsprung wurde ein Fehlverhalten bei der Miktion in Form einer mangelhaften Koordination zwischen Detrusorkontraktionen und Sphinctererschaffung

festgestellt. (Tab. 23).

Tab. 23 Urodynamische Befunde bei 16 Patienten mit Urininkontinenz und Analatresie oder Megacolon congenitum

	Analatresie n = 12		Megacolon n = 4
	Hohe A. n = 9	Tiefe A. n = 3	
normales Miktionsverhalten	n = 2	n = 1	-
Verdacht a. NBE			
funktionslose B.	n = 2	n = 1	-
Reflexblase	n = 4	-	-
Fehlverhalten (+ rezid. HWI)	n = 1	n = 1	n = 4

15.13. Zusammenfassung der wichtigsten Untersuchungsergebnisse

Unsere Untersuchungen zeigen, daß zahlreiche Ursachen für eine Urininkontinenz bei anorektalen Fehlbildungen und Megacolon congenitum in Frage kommen (Tab. 24 a+b, siehe auch Tab. 1).

1. Eine rectourethrale Fistel bei hoher Atresie kann Schädigungen des M. sphincter vesicae ext. hervorrufen, wodurch eine Harnkontrolle erschwert wird. Alle 11 Knaben mit Urininkontinenz bei hoher Atresie hatten eine solche Fistel, während sie bei den urinkontinenten nur bei 9 Knaben (27,2%) auftrat.

2. Die Zahl der Operationen im Bereich des kleinen Beckens an sich läßt noch keine Schlüsse auf die zu erwartende Häufigkeit einer Urininkontinenz zu. Entscheidend ist das Ausmaß des Eingriffs und eine eventuelle Schädigung der Innervation, die allerdings auch schon beim primären Eingriff möglich ist.

3. Eine neurogene Blasenentleerungsstörung ist bei hoher Atresie häufiger ($n = 6, 46,1\%$) und tritt oft im Zusammenhang mit einer Fehlbildung des Sakrums ($n = 8, 61,5\%$) auf. Sie kommt aber auch bei tiefer Atresie ($n = 1, 14,2\%$), und als Folge iatrogenen Läsionen vor. (Im Sinne einer hypotonen Auslaufblase.)

4. Fehlbildungen der Wirbelsäule, insbesondere des Sakrums, lassen eine neurogene Schädigung der Miktion und Defäkation erwarten, was auch bei einem Großteil unserer Patienten zutrifft, allerdings nicht zwangsläufig der Fall ist ($16,3\%$ der Patienten mit Atresie).

5. Fehlbildungen des Harntrakts können über verschiedene Mechanismen zu Miktionsstörungen führen. Bei jedem Krankheitsbild waren die Urininkontinenten Patienten häufiger von einer solchen Fehlbildung betroffen.

6. Ein chronisch rezidivierender Harnwegsinfekt begünstigt das Entstehen einer Urininkontinenz durch ungehemmte Detrusorkontraktionen und damit einer Detrusor-Sphinkter Dys-synergie. Bei den Gruppen der Kinder mit Enuresis war ein HWI weitaus häufiger zu finden (insgesamt $71,4\%$ der Kinder mit Enuresis).

7. Auch eine Enkopresis wirkt sich auf die Urinkontrolle negativ aus. Lediglich bei Patienten mit M. Hirschsprung ließ sich eine Stuhlinkontinenz häufiger bei Patienten ohne Enuresis nachweisen (mit Enuresis $26,4\%$, ohne Enuresis $30,2\%$), wobei aber der größte Teil von ihnen an einem seltenen bis gelegentlichen Einschiern litt.

Tab. 24a Übersicht über mögliche Ursachen der Urininkontinenz bei 20 Patienten und einem Vergleichskollektiv von 84 Patienten mit Analatresie

Ursachen der Inkontinenz	Hohe Atresien		Tiefe Atresien	
	Mit Inkont. n = 13	Ohne Inkont. n = 33	Mit Inkont. n = 7	Ohne Inkont. n = 51
Rectourethrale bzw.-vesicale F.	n = 11 100% Kn.	n = 9 27,2% Kn.	-	-
Zusätzl. Operat.	n = 8 61,5%	n = 26 78,7%	n = 2 28,5%	n = 18 32,2%
Neurogene Blasen entleerungsstör.	n = 6 46,1%	-	n = 1 14,2%	-
Fehlbild. der Wirbelsäule	n = 8 61,5%	n = 2 6%	-	-
Fehlbild. des Harntrakts	n = 11 84,6%	n = 7 21,2%	n = 3 42,8%	n = 8 15,6%
Chron. rezidiv. Harnwegsinfekt	n = 12 92,3%	n = 7 21,2%	n = 2 28,5%	n = 7 13,7%
Enkopresie	n = 13 100%	n = 30 90,9%	n = 5 71,4%	n = 28 54,9%

Tab. 24b Übersicht über mögliche Ursachen der Urininkontinenz bei 15 Patienten und einem Vergleichskollektiv von 53 Patienten mit Morbus Hirschsprung

Ursachen der Inkontinenz	Mit Inkontinenz n = 15	Ohne Inkontinenz n = 53
Zusätzliche Operationen	n = 9 60%	n = 20 37,7%
Fehlbild. d. Wirbelsäule	-	-
Fehlbild. d. Harntrakts	n = 2 13,3%	-
Chron. rezid. HWI	n = 9 60%	n = 6 11,3%
Enkopresis	n = 4 26,4%	n = 16 30,2%

Insgesamt bleibt festzustellen, daß in vielen Fällen einer postoperativen Urininkontinenz mehrere Faktoren an einer Entstehung beteiligt bzw. auch durch gründliche klinische und urodynamische Untersuchungen nicht völlig aufzuschlüsseln sind.

Ein besonderes Augenmerk soll darauf gerichtet werden, daß auch nach vielen Analatresien eine Urininkontinenz häufiger ist als erwartet, wobei sich die Ursachen nur im Einzelfall finden lassen.

16. DISKUSSION DER ERGEBNISSE BEI ANALATRESIEN

16.1. Häufigkeit der Urininkontinenz bei Analatresien

Von unseren 104 Kindern mit Analatresie litten insgesamt 20 Kinder (19,2%) an einer Urininkontinenz. Auf hohe und tiefe Agenesien aufgeschlüsselt, ergaben sich bei 46 hohen Agenesien 13 Fälle (28,2%) und bei 58 tiefen Atresien 7 Fälle von Urininkontinenz (12%). Dieses Ergebnis entspricht in etwa dem von Schärli (1971), der bei 50 Patienten mit Analatresie in 24% eine Enuresis fand. Die bei anderen Autoren am Rande festgestellte Häufigkeit einer neurogenen Blasenentleerungsstörung, die jedoch nur einen Teil der Urininkontinenz verursacht, liegt weit unterhalb der von uns gefundenen Anzahl. Pellerin und Bertin (1967) stellten nur in 1,4% eine neurogene Blasenstörung fest, Kraeft (1977) berichtet bei 77 Patienten mit tiefer Atresie über 2 nachgewiesene neurogene Blasenentleerungsstörungen (2,6%). In unserem Krankengut konnten wir bei den hohen Atresien in 13%, bei den tiefen Atresien in 1,7% eine neurogene Blasenstörung nachweisen. Es wäre denkbar, daß sich bei sorgfältiger Suche in der Gruppe der urinkontinenten Kinder dieser Prozentsatz noch erhöht, da es auch Fälle mit einer asymptomatischen neurogenen Blasenentleerungsstörung gibt, wie Bucy und Carlin (1975) in einer Studie belegen konnten.

Bemerkenswert scheint uns die Beobachtung, daß relativ mehr Knaben als Mädchen eine postoperative Urininkontinenz zeigten. Insgesamt litten 28,3% der Knaben gegenüber 9,8% der Mädchen mit Atresie unter einer Enuresis. Diese Tendenz zeigt sich stärker bei den hohen als bei den tiefen Formen: 11,7% der Mädchen und 38% der Knaben mit hoher Agenesie litten unter einer Enuresis. Bei den tiefen Atresien waren es 8,8% der Mädchen und 16,6% der Knaben. Inwieweit die rektourethralen Fisteln bei dieser Verteilung eine Rolle spielen soll später diskutiert werden. In einer Studie zur Entwicklung der normalen Blasenkontrolle (Largo et al. 1976) zeigten knapp 15% der Knaben und 9% der Mädchen eine vorübergehende Enuresis.

16.2. Verlauf der Enuresis während des Wachstumsalters

Unsere 13 Patienten mit hoher Agenesie und Urininkontinenz zeigten zum Abschluß der Untersuchung bis auf ein Mädchen alle noch eine Enuresis. Eine Besserung war bei 3 Patienten festzustellen, die unter einer gelegentlichen Enuresis leiden. Immerhin sind noch 9 Patienten (19,5%) von einer Enuresis diurna et nocturna betroffen.

Bei den 7 tiefen Atresien mit Urininkontinenz weisen noch 2 Kinder eine ständige (3,4%) und 4 Kinder eine gelegentliche Enuresis auf (6,9%). Ein Kind ist inzwischen völlig sauber. Die folgende Tabelle soll noch einmal eine Zusammenfassung der klinischen Parameter der Urininkontinenz bei unseren 20 Patienten mit Analatresie zeigen:

Tab. 25 Klinische Parameter der Urininkontinenz bei 20 Patienten mit Analatresie

	Hohe A. n = 13	Tiefe A. n = 7
Keine Enuresis mehr	1 ⁺	1
Noch Enuresis	12 (19,5%)	6 (10,3%)
Dauer der Enuresis postoperativ		
1 Jahr		
2 "		
3 "		
4 "	1	
5 "		1
6- 8 "	1	2
9-10 "	5	3
10-15 "	3	
15-20 "	3	1
Art der Enuresis		
E. nocturna	2	4
E. diurna		
E. noct. + diurn.	11	2
Schweregrad der Enuresis		
ständig	11	2
gelegentlich	2	4
Trockenperioden		
unter 1 Std.	6	1
3 bis 6 Std.	3	2
6 bis 8 Std.	2	3
unbekannt	2	1

+ mit 10 Jahren sauber geworden

Da in der Literatur keine Langzeitstudien über den Verlauf der Enuresis bei anorektalen Fehlbildungen existieren, können lediglich Rückschlüsse von der Entwicklung der normalen Blasenkontrolle und von vergleichbaren Störungen bei Meningomyelozele oder Sakralaplasie gezogen werden. Aus der normalen Entwicklung der Blasenkontrolle ist bekannt, daß Reifungsverzögerungen und Traumatisierungen auch zu einer verspäteten Kontrolle der Ausscheidungsvorgänge führen können. Dies trifft sicher für einen kleinen Teil unserer Patienten zu, bei denen dann aber mit Eintritt der Pubertät ein Verschwinden der Enuresis zu erwarten wäre (Largo et al. 1976). Die Bestätigung dieser Annahme kann erst die weitere Beobachtung unserer Patienten erbringen. Anders liegt der Fall bei schweren organischen Schäden und neurogenen Blasenentleerungsstörungen. Koff und Deridder (1977) stellten beispielsweise bei neurogenen Blasenstörungen in Verbindung mit Sakralaplasie einen spontanen Wandel des cystometrischen Befundes fest, wenn auch diese Veränderung nicht ein Verschwinden der Enuresis bedeuten muß. Zwei ihrer Patienten zeigten zunächst Muster einer supranukleären Schädigung, im weiteren Verlauf dann die einer infranukleären Läsion. Brereton et al (1977) wiesen in einer Langzeitstudie nach, daß von 106 wegen einer Meningomyelozele operierten Kinder 24 innerhalb der folgenden 10 bis 12 Jahre eine vollständige Kontinenz erreichten (23%).

Diese Möglichkeit einer spontanen Besserung der Enuresis zeigt sich auch bei einem unserer Kinder, das bei hoher anorektaler Fehlbildung und Sakralaplasie mit 10 Jahren eine vollständige Urin - und eine weitgehende Stuhlkontrolle erreichte.

16.3. Relation der Enuresis zur Höhe der Atresie und zum Auftreten einer Fistel

Wie schon erwähnt, hatte ein höherer Prozentsatz unserer Kinder mit hoher Atresie, nämlich 28,2%, als Kinder mit tiefer Atresie (12%) eine postoperative Urininkontinenz.

16.3.1. Hohe Agenesie

Auffallend war, daß alle 11 Knaben mit hoher Atresie und Enuresis eine rektourethrale, die beiden Mädchen mit Enuresis jeweils eine rektovaginale und eine rektovestibuläre Fistel aufwiesen.

Nach Hartl (1958) sind bei Mädchen häufiger als bei Knaben Analatresien mit Fistelbildungen kombiniert. Weder durch unsere Untersuchungen noch durch andere Arbeiten kann dies für die hohen Agenesien bestätigt werden. Wir fanden bei allen Kindern mit Urininkontinenz und bei 10,6% der Kinder ohne Urininkontinenz eine Fistelbildung, wobei die Knaben mit 61% die Mädchen mit 60% geringfügig übertrafen. Insgesamt wurden in unserem Krankengut bei 71% der Kinder Fisteln festgestellt, wobei die Knaben mit 75% gegenüber den Mädchen mit 64% sogar deutlich überwogen.

Es muß kritisch angemerkt werden, daß die von uns festgestellte Häufigkeit einer Fistelbildung unterhalb der wahrscheinlicheren Anzahl von Schärli (90%), Bill et al. (95%) und Cywes et al. (98%) liegt. Dies kommt dadurch zustande, daß bei einem Teil der auswärts operierten Kinder ohne Urininkontinenz keine genauen Angaben über die primäre Korrekturmaßnahme und die Feststellung einer Fistel zu eruieren waren.

Möglicherweise ist das häufige Vorkommen einer rektourethralen Fistel auch eine Erklärung für die relativ große Anzahl von Knaben mit Enuresis in unserem Krankengut. Während in der Gruppe der urininkontinenten Kinder alle 11 Knaben eine rektourethrale Fistel aufwiesen, stellten wir nur bei 9 Knaben (50%) in der Gruppe der Kinder ohne Enuresis und hoher Fehlbildung eine rektourethrale bzw. rektovesikale Fistel fest.

Schärli (1971) wies auf die Möglichkeit einer gestörten Sphincter-Funktion und Blasenfehlbildung bei rektourthralen und rektovesikalen Fisteln hin. Daß eine Funktionsstörung nicht zwangsläufig erfolgen muß, zeigen die 9 Knaben mit dieser Fistellokalisation in der Gruppe der urininkontinenten Kinder.

Eine rektourethrale Fistel erschwert auch das schonende operative Vorgehen, da in Folge zu naher Ligatur einer Urethrafistel eine Strikture der Harnröhre eintreten kann, die zu einem Hindernis bei der Miktione und sekundär zu einer Detrusorhypertrophie führen kann. Wird eine Fistel übersehen oder entsteht ein Fistelrezidiv, wie es bei 3 unserer Patienten mit und einem Kind ohne Enuresis bei hoher Atresie vorkam, resultiert unter Umständen ein Urethraldevertikel, das den natürlichen Miktionsablauf ebenfalls beeinträchtigen kann.

16.3.2. Tiefe Atresien

Bei unseren 58 tiefen Analatresien hatten 30 von 34 Mädchen (88,2%) und 17 von 24 Knaben (71%) eine Fistel. Bei 9 Knaben und 4 Mädchen war über eine Fistel nichts bekannt. Insgesamt wiesen 81% unserer Kinder mit tiefer Atresie eine Fistel auf, was den Ergebnissen von Schärli (1971), der bei tiefen Atresien in 86% eine Fistelbildung fand, in etwa entspricht.

Das Verhältnis zwischen Knaben und Mädchen ist hier entgegengesetzt zu den hohen Atresien und unterstützt die Feststellung von Hartl, der häufiger Fisteln bei Mädchen nachwies. Auch Kraeft (1977) berichtet in seiner Arbeit über tiefe Atresien von Fistelbildungen von 87%, wobei die Mädchen mit 93% die Knaben mit 78% übertrafen.

Alle unsere Kinder mit Urininkontinenz zeigten auch eine Fistel, und zwar die Knaben eine perineale, die 3 Mädchen eine vestibuläre Fistel. Demgegenüber stellten wir bei urinkontinenten Patienten mit tiefer Atresie in 74,5% eine, bzw. mehrere Fisteln fest, dabei entfielen 87% auf die Mädchen und 55% auf die Knaben.

Da bei den tiefen und hohen anorektalen Fehlbildungen mit Enuresis in jeweils 100% eine Fistel vorlag, scheint ihr Auftreten zwar nicht als zwingende Ursache für eine Urininkontinenz in Frage zu kommen, erhöht eine rektourethrale Fistel jedoch die Wahrscheinlichkeit einer gestörten Sphinkter-Funktion. Geht man davon aus, daß bei hohen Agnesien

eine Fistelbildung in über 90% und bei tiefen Atresien in über 80% wahrscheinlich ist, kann die Tatsache einer bestehenden Fistel allein keinen Einfluß auf eine postoperative Urininkontinenz haben. Entscheidend sind die Lokalisation und eventuelle iatrogene Läsionen bei der Ligatur einer Fistel.

16.4. Relation der Enuresis zur Häufigkeit der Komplikationen und Folgeoperationen

16.4.1. Hohe Agenesien

Komplikationen und Folgeoperationen sind bei hohen Atresien insgesamt häufig (Schärli, 1971). Neben leicht zu beherrschenden Komplikationen wie Wundsein der Analregion oder Schleimhautektomie gibt es eine Reihe von postoperativen Störungen, die einen funktionsgerechten Defäkationsablauf unmöglich machen und zu Korrekturoperationen führen.

In unserem Krankengut waren schwerwiegende Störungen, vor allem Fistelrezidive, Stenosierungen, Analprolaps und Enkopresis. Bei 3 Patienten (23%) mit hoher Atresie und Urininkontinenz, sowie bei 4 Patienten ohne Enuresis (12%) wurde zunächst eine perineale Operation und in der Folge ein abdomino-perinealer Durchzug durchgeführt. Scott (1959) berichtet, daß die Zahl der Komplikationen, die eine Folgeoperation bedingen, bei Kindern, die zunächst perineal operiert wurden, doppelt so groß war als bei Kindern, die primär mit einer abdomino-perinealen Durchzugsoperation behandelt wurden. Bei allen unseren Patienten, die zuerst perineal operiert worden waren, fanden sich Fistelrezidive, bzw. die Fistel war bei der ersten Operation übersehen worden.

Bei den hohen Atresien mit Urininkontinenz war in 8 Fällen mindestens 1 weiterer Eingriff notwendig (61,5%), während es bei den Kindern ohne Enuresis sogar 26 Patienten (78,7%) waren. Die Häufigkeit der Folgeoperationen insgesamt hat nach unseren Ergebnissen also keinen Einfluß auf eine spätere Enuresis. Überprüft man jedoch die einzelnen Krankheitsschicksale, fällt auf, daß in der Gruppe der urin-

kontinenten Kinder relativ häufiger wegen eines oder mehrerer Fistelrezidive eine erneute Durchzugsoperation nötig wurde.

In der Literatur wird v. a. über Folgeeingriffe zur Herstellung der analen Kontinenz berichtet (Hecker 1969). Solche Operationen machen einen Großteil der Folgeeingriffe bei unseren urinkontinenten Patienten aus.

Die Möglichkeit einer neurogenen Blasenstörung durch iatrogene Läsion der Nerven im kleinen Becken erhöht sich theoretisch mit der Zahl der Eingriffe.

Wir sind jedoch der selben Meinung wie Schröder et al. (1970) und Shropshear (1960), die eine Verletzung der Nervi pelvici und pudendi mit der Konsequenz einer Blasenentleerungsstörung für sehr selten halten.

16.4.2. Tiefe Atresien

Betrachtet man die primäre Korrekturmaßnahme bei tiefer Atresie in unserem Krankengut, so zeigen die 23 Kinder, die zunächst nach Pott operiert wurden, nur in 4,3% eine Enuresis, während unsere 31 Patienten, die nach dem Cut-back-Verfahren operiert wurden in 19,3% eine postoperative Urininkontinenz aufwiesen.

Inwieweit das primäre Verfahren bei den tiefen Atresien einen Einfluß auf eine Urininkontinenz hat, kann ohne vergleichende Studien nicht endgültig beurteilt werden. Die Arbeit von Kraeft (1977) zeigte jedoch, daß bezüglich einer Enkopresis die nach Pott operierten Patienten ebenfalls besser abschneiden, als die mit dem Cut-back-Verfahren behandelten Kinder.

Eine spätere Durchzugsoperation scheint dabei keinen Einfluß zu haben, da beim Verfahren von Pott in 21,7% und bei der Cut-back Operation in 16% dieser Folgeeingriff notwendig wurde.

Als ernste Komplikationen traten bei den tiefen Atresien Fistelrezidive, Analstenosen, sekundäres Megacolon, Analprolaps und Stuhlinkontinenz auf. Auch hier war die Zahl der Komplikationen und dadurch bedingten Folgeoperationen

in der Gruppe der Kinder ohne Enuresis (35,2%) größer als bei Kindern mit Enuresis (28,5%). Es finden sich sogar viele schwere Komplikationen bei kontinenten Kindern, sodaß unter dem Gesichtspunkt einer möglichen iatrogenen Schädigung auch in dieser Gruppe urininkontinente Kinder zu erwarten wären.

Wie zu erwarten sind Komplikationen und Folgeoperationen bei tiefen Atresien seltener als bei den hohen anorektelen Fehlbildungen. In diesem Punkt entsprechen unsere Ergebnisse denen von Brayton et al. (1958), Scott und Swenson (1959), Schärli (1971) und anderen.

16.5. Gemeinsames Auftreten von Enuresis und Enkopresis bei Analatresie

Eine Stuhlinkontinenz nach operativer Behandlung einer Analatresie ist sehr häufig. Schärli und die meisten anderen Autoren unterteilen ihre funktionellen Ergebnisse in gut, ausreichend oder schlecht. Gute Ergebnisse sind durch Kontinenz mit eventuell seltenem Einsmieren, kräftigen Analsphinctertonus, ausreichende Warnungsperiode und regelmäßige Defäkationen in größeren Portionen definiert.

Ausreichend sind die Ergebnisse, wenn grundsätzlich eine Stuhlkontrolle möglich ist, die jedoch bei Streß und Durchfall durchbrochen wird. Eine Obstipation ist in dieser Gruppe relativ häufig. Die Warnungsperiode ist meist kurz, der anale Muskeltonus häufig vermindert, eine willentliche Kontraktionsfähigkeit aber vorhanden.

Zu den schlechten Ergebnissen zählen Fälle mit vollständiger Inkontinenz, ohne ausreichende Warnungsperiode, ohne Sphinctertonus und willentliche Kontraktionsfähigkeit des Anus.

Dieser Einteilung von Schärli stehen bei uns Kinder ohne, mit gelegentlicher und mit ständiger Enkopresis gegenüber, sodaß es verständlicher Weise zu unterschiedlichen Befunden kommt.

In unserem Krankengut bestand bei allen Patienten mit Enuresis und bei den meisten anderen Patienten eine postopera-

tive Enkopresis, die zum Teil nur einige Wochen bis Monate anhielt.

Bei den hohen Atresien mit Urininkontinenz leiden bis auf ein Mädchen noch alle Kinder unter einer ständigen Enkopresis (92,3%), bei denen ohne Enuresis sind es 13 Patienten (39,3%). Insgesamt haben 52,2% der Patienten noch eine ausgeprägte Enkopresis. Ein ausreichendes Ergebnis mit gelegentlichem Stuhlschmieren weisen 1 Kind mit Enuresis (7,7%) und 17 Kinder ohne Enuresis (51,5%) auf; insgesamt ergibt das 39,1% mit gelegentlicher Stuhlinkontinenz. Ein gutes Ergebnis mit vollständiger Stuhlinkontinenz gab es bei keinem der Kinder mit und bei 3 der Patienten ohne Enuresis (9%). In unserem Krankengut verfügten also nur 6,5% aller Kinder mit hoher Analatresie über vollständige Stuhlkontrolle.

Bei den tiefen Atresien leiden 1 Kind mit (14,2%) und 9 Kinder ohne Enuresis (17,6%), zusammen 17,2% an einer ständigen Enkopresis. Ausreichende Ergebnisse liegen bei 4 Kindern mit (57,1%) und 17 der Kinder ohne Urininkontinenz (33,3%) vor. Eine gelegentliche Enkopresis weisen also 36% unserer Patienten mit tiefer Atresie auf. Gute Ergebnisse zeigen 2 Kinder mit (28,5%) und 23 Kinder ohne Enuresis (45%), was vollständige Sauberkeit bei 43% all unserer Patienten mit tiefer Atresie bedeutet.

Einen Vergleich mit Ergebnissen anderer Autoren zeigt die folgende Tabelle:

Tab. 26 Stuhlkontrolle bei 104 eigenen Patienten mit Anal-
atresie und bei anderen Autoren

Autoren	Art der Atresie	Gut (%)	Ausreichend (%)	Schlecht (%)
Louw 1965	tiefe	75	14	11
	hohe	35	39	26
Scott 1959	tiefe	89	5,5	5,5
	hohe	16	16	68
Partridge et al. 1961	tiefe	87	11	2
	hohe	33	43	24
Schärli 1971	tiefe	79	9	12
	hohe	23	47	29
Kraeft 1977	tiefe	42	50	5
Eigene Er- gebnisse	tiefe	43	40	17
	hohe	6,5	39,5	52

Vergleicht man unsere Ergebnisse insgesamt mit denen von Schärli, so stehen in unserem Krankengut 28 Patienten mit gutem (26,9%), 41 Patienten mit ausreichendem (39,4%) und 35 Patienten mit schlechtem Ergebnis (33,6%) 60% guten, 22% ausreichenden und 18% schlechten Ergebnissen bei Schärli gegenüber. Allerdings hat Schärli fast zwei Drittel tiefe Atresien in seinem Krankengut, während wir 44,2% hohe gegenüber 55,8% tiefen Atresien untersuchten.

Doch auch bei der nach hohen und tiefen anorektalen Fehlbildungen getrennten Gegenüberstellung (Tab. 26) zeigen unsere Kinder ein schlechteres Kontinenzergebnis. Zum Teil läßt sich das dadurch erklären, daß wir insgesamt sehr strenge Maßstäbe anlegten und zur Gruppe der kontinenten Patienten nur solche zählten, die auch während Streßsituationen und Durchfallperioden eine völlige Stuhlkontrolle behielten. Ein weiterer Grund liegt darin, daß die erwähnten Autoren zur Beurteilung der funktionellen Resultate

verschiedene Kriterien benutzten, unter denen eine Inkontinenz als einer von mehreren Faktoren weniger gewichtet wurde, während wir als alleiniges Kriterium auf eine Enkopresis achteten.

So lassen sich unsere Ergebnisse nur tendenziell mit anderen Studien vergleichen und bestätigen dabei die allgemein anerkannte Meinung, daß hohe Agenesien häufiger mit einer postoperativen Enkopresis verbunden sind als die tiefen Formen der Analatresie.

Eine Reihe von Autoren unterscheiden bei Langzeitstudien lediglich zwischen kontinenten und inkontinenten Kindern. So kommt z. B. Arhan et al. (1976) zu folgenden Resultaten: Kontinent für Stuhl waren 47%, 53% der Patienten litten unter einer Enkopresis. Wir fanden dagegen nur 27% vollständig kontinente Kinder. Nach hohen und tiefen Atresien differenziert, fanden Arhan et al. eine Inkontinenz in 72% bei den hohen und in 33% bei den tiefen Atresien. Cywes et al. (1971) stellten eine Stuhlinkontinenz bei ca. 60% ihrer Patienten mit hoher Atresie fest.

Nach Hecker (1967) divergieren die Angaben über eine Stuhlinkontinenz nach anorektalen Fehlbildungen zwischen 40% bis 60%.

Es zeigt sich also, daß auch die Ergebnisse anderer Autoren eine große Schwankungsbreite umfassen, da unterschiedliche Kriterien und Untersuchungsverfahren angewandt wurden. Holschneider und Metzler (1974), sowie Arhan et al. führten beispielsweise eine elektromanometrische Analyse durch, während Scott und Swenson, Louw, Stephens und Smith (1971) vor allem klinische Kriterien berücksichtigten. Schärli kommt zu gleichen Ergebnissen, ob er nun seine Patienten nach konventionellen Gesichtspunkten (Kontinenz, Wundsein, Sphinctertonus, Warnungsperiode) oder nach einem differenzierten Punktesystem (Stuhlschmierern, Diskrimination, Pflegebedürftigkeit, soziale Eingliederung etc.) beurteilte.

Auffällig ist unsere Beobachtung, daß die Kinder mit Enuresis durchweg schlechtere Ergebnisse aufweisen, als die urinkontinenten Patienten. Wir stellten uns deshalb die Frage, ob eine Enkopresis eine Enuresis bedingen oder begünstigen kann.

Auf der anderen Seite wäre es natürlich denkbar, daß die Enkopresis nicht Ursache der Enuresis ist, sondern beide auf eine gemeinsame neurogene Schädigung z. B. bei Sakralaplasie zurückzuführen sind. Nach Schärli (1971) und Scott (1959) ist bei Fehlen der Wirbelkörper S 2-4 der Puborektalmuskel meist schwach oder gar nicht ausgebildet, was zu Problemen bei der analen Kontinenz führt. Gleichzeitig liegt dabei häufig eine neurogene Blasenentleerungsstörung vor, worauf später noch eingegangen werden soll.

Es ist aber auf Grund der anatomischen Verhältnisse auch verständlich, daß bei den anorektalen Fehlbildungen und insbesondere bei den hohen Formen sowohl der Sphincter internus und externus als auch der Puborektalis geschwächt und mangelhaft angelegt sein können. Scott (1959) und Stephens (1971) wiesen auf die Wichtigkeit einer schonenden Operationstechnik hin, bei der das schon vorgeschädigte Gebiet nach funktionellen Gesichtspunkten und unter Erhaltung der autonomen und somatischen Innervation rekonstruiert wird. Hecker (1967) äußerte sich deshalb optimistisch über die Erwartungen bezüglich der funktionellen Resultate, da mit verfeinerten Operationsverfahren und genauer Kenntnis des normalen Defäkationsablaufs auch bessere Ergebnisse für die Stuhlkontinenz zu erhoffen sind. Schärli geht davon aus, daß anders als bei normalen Kindern, die Rektumreifung nach einer Durchzugsoperation in Stadien erfolgt und über verschiedene Grade einer partiellen Inkontinenz zu einer vollständigen Kontinenz führt.

Wenn nun eine Stuhlinkontinenz vorliegt, ist es möglich, daß durch diese psychische Belastung ein Training der Harnkontrolle erschwert ist. Das Kind ist einmal durch Krankenhausaufenthalte traumatisiert, was sich allein schon in

einer Reifungsverzögerung äußern kann und zusätzlich werden die Eltern und die kleinen Patienten zwangsläufig auf den Defäkationsvorgang fixiert. Brayton und Norris (1958) empfehlen aus diesem Grund sogar ein Vermeiden zu häufiger Kontrollen und Bougierungen des Analkanals. Ein Kind kann auf diese Art der Überforderung mit Enuresis reagieren (Kemper, 1978). In jedem Fall verlangt die postoperative Behandlung eines Kindes mit anorektaler Fehlbildung neben fundierter Kenntnis der physiologischen Vorgänge auch großes Einfühlungsvermögen und behutsame Führung von Kindern und Eltern.

Wir können den Zusammenhang des Sauberkeitstrainings für Stuhl und Urin durch die Erfahrung mit einigen unserer Patienten bestätigen, die nach Besserung einer Stuhlinkontinenz, z. B. durch eine Sphinkterersatzplastik, auch eine bessere Urinkontrolle erreichten. Für Kinder mit hohen Atresien können wir diesen Fall wegen der komplexen Schädigung und meist noch bestehender Enkopresis nicht eindeutig belegen, doch bei den tiefen Atresien ist die starke Koppelung von Enuresis und Enkopresis auffällig (siehe auch Tab. 17a).

Ein Kind mit ständiger Enkopresis ist auch für Urin völlig inkontinent und wurde mit einem Ureterostoma versorgt. Von 4 Kindern mit gelegentlicher Enkopresis ist eines völlig urininkontinent, 3 leiden an einer gelegentlichen Enuresis. Kein Kind ohne Enkopresis leidet unter einer ständigen Enuresis, sodaß zumindest an eine negative Beeinflussung der Urinkontrolle durch eine Enkopresis gedacht werden muß.

Eine weitere Möglichkeit, wie eine Stuhlinkontinenz zur Enuresis führen bzw. beitragen kann, ist über den chronischen Harnwegsinfekt, der bei Enkopresis häufiger auftritt.

16.6. Chronischer Harnwegsinfekt als Ursache der Enuresis bei Analatresien

Wir machten die Beobachtung, daß nach Sistieren der Stuhlinkontinenz, sei es spontan oder durch eine Sphinkterer-satzplastik, sich nicht nur die Enuresis besserte, sondern häufig auch ein begleitender Harnwegsinfekt verschwand.

Alle 13 Kinder mit hoher Atresie, Urin - und Stuhlinkontinenz hatten zumindest einen kurzen Harnwegsinfekt. Von 4 Kindern mit tiefer Atresie und gelegentlicher Urin - und Stuhlinkontinenz litten 2 unter einem Harnwegsinfekt. Allerdings gab es in unserem Krankengut auch je einen Patienten mit hoher und tiefer Atresie, der trotz rezidivierender Harnwegsinfekte für Urin kontinent wurde.

Ein Harnwegsinfekt kann durch Reizung der Blasenwand zu ungehemmten Detrusorkontraktionen und damit zu einer Detrusor-Sphincter-Dyssynergie führen. Holschneider et al. (1978) untersuchten 91 Kinder urodynamisch, wobei 24 Patienten unter einer Enuresis, 22 unter einer Enuresis mit chronischem Harnwegsinfekt und 25 unter einem isolierten Harnwegsinfekt litten. 25 Kinder mit einem völlig unauffälligen Harntrakt dienten als Vergleichskollektiv. Dabei konnte festgestellt werden, daß Kinder mit HWI häufig eine Reizblase entwickelten, die charakterisiert ist durch vermehrte und erhöhte Detrusorkontraktionen, ungehemmte Kontraktionen, vermehrte Nachkontraktionen, erhöhten Blaseninnendruck und eine erniedrigte Compliance. Verschlimmert wird dieser Zustand durch eine zu kleine Blase bei Lernrückstand, sowie durch fortschreitende Irritation der Blasenwand und des Blasenhalses, die über ungehemmte Detrusorkontraktionen weit über 10 mmHg hinaus zu einer ungehemmten Reizblase mit Enuresis nocturna et diurna führt. Bei fortgesetzter Irritation kann schließlich sogar das Bild einer subvesikalen Obstruktion entstehen, die Mahoney (1971) zu über 90% für das Entstehen einer Enuresis verantwortlich macht. Im Extremfall können schließlich sogar organische Befunde und histologische Veränderungen am Sphincter vesicae externus entstehen.

Interessant ist die Beobachtung, daß ähnliche pathologische Mechanismen, wie die Ausbildung eines Sphincterspasmus, auch durch psychische Alterationen und durch die Pollakisurie bei kleinen Blasen infolge einer Reifungsverzögerung in Gang gesetzt werden können.

Koff et al. (1979) bestätigen in einer Studie, daß Harnwegsinfekte und eine Detrusor-Sphincter-Dyssynergie in engem Zusammenhang stehen. Allerdings vermuten sie die Koordinationsstörung als Ursache des Harnwegsinfektes. 68% ihrer Patienten mit ungehemmten Detrusorkontraktionen und HWI litten an einer Enuresis, davon 86% unter einer Enuresis nocturna et diurna. Es ist sicher möglich, daß ein Harnwegsinfekt durch funktionelle Störungen und Turbulenzen in der Blase aufrecht erhalten wird.

In unserem Krankengut trat ein chronisch rezidivierender Harnwegsinfekt bei den Analatresien in 36,5% auf. Am häufigsten war er bei den urininkontinenten Kindern mit hoher Atresie, wo wir ihn zu 100% feststellten. Bei einem Mädchen ist inzwischen sowohl die Enuresis als auch der Harnwegsinfekt ausgeheilt. Dagegen waren es nur 21% der Kinder, die einen HWI bei hoher Atresie ohne Enuresis hatten. In der Gruppe der tiefen Atresien lag die Häufigkeit eines HWI insgesamt niedriger, war jedoch bei den urininkontinenten Patienten mit 28,5% deutlich höher als bei den kontinenten mit 13,7%.

Es kann also festgestellt werden, daß bei Kindern mit Enuresis ein Harnwegsinfekt häufiger ist als bei denen ohne Enuresis, und daß vor allem Patienten mit hoher Agenesie betroffen waren, wobei gleichzeitig häufig ungehemmte Detrusorkontraktionen registriert wurden. Beim augenblicklichen Wissensstand läßt sich nicht endgültig entscheiden, ob der Harnwegsinfekt die Ursache der Detrusor-Sphincter-Dyssynergie ist, oder ob eine bisher unbekannte Ursache über die Koordinationsstörung zum HWI führen kann. Die Untersuchungen von Holschneider bei Kindern ohne neurologische oder urogenitale Auffälligkeiten sprechen jedoch

für die Möglichkeit, daß ein Harnwegsinfekt funktionelle Blasenstörungen verursachen kann. Gleichzeitig ist es wahrscheinlich, daß bei einem Teil unserer Patienten mit hoher Agenesie und neurogener Blase der Harnwegsinfekt vor allem durch die urologischen Begleitfehlbildungen und die Koordinationsstörung unterhalten wird.

Der Zusammenhang zwischen Harnwegsinfekt und vesiko-ureteralem Reflux einerseits und urogenitalen Begleitfehlbildungen andererseits soll hier nur kurz angesprochen werden. Es ist bekannt, daß der vesiko-ureterale Reflux eine häufige Komplikation neurogener Blasenstörungen und infravesikaler Hindernisse ist (Stohmeyer, 1974). Im Abschnitt 9.3. haben wir bereits auf die unterschiedlichen Entstehungsmechanismen eines VUR bei funktionslosen und Reflexblasen hingewiesen. Bei Reflexblasen spielen vor allem die Engstellung des Blasenausgangs, die Divertikelbildung am vesikoureteralen Übergang und die erhöhten Druckverhältnisse eine Rolle. Bei funktionslosen Blasen liegt vor allem eine Schädigung im Bereich der Ostien vor, die schon an der runden Form zu erkennen ist.

Ein vesiko-ureteraler Reflux kann aber auch als unabhängiger pathologischer Befund existieren. Er wird gefördert durch Restharnbildung, Bakterienbesiedlung und Insuffizienz der uretero-vesikalen Verbindung. Bei einer bestehenden Detrusor-Sphinkter-Dyssynergie ergibt sich ein funktionelles Hindernis am Blasenausgang durch den Sphinkterspasmus, was wiederum den Reflux begünstigt.

Gleichzeitig besteht Übereinstimmung, daß ein chronischer Harnwegsinfekt durch einen Reflux aufrechterhalten werden kann und in vielen Fällen ohne Beseitigung des Refluxmechanismus nur schwer auszuheilen ist.

Die Bedeutung eines VUR bei anorektalen Fehlbildungen können wir in unserer Arbeit besonders bei den hohen Agenesien zeigen: 38,4% der Kinder mit hoher Atresie und Enuresis und 6% der Kinder mit hoher Fehlbildung ohne Enuresis weisen einen Reflux auf. Insgesamt sind das für die hohen

Agenesien 15,2%. Für die tiefen Atresien ergab sich bei Kindern mit Enuresis eine Häufigkeit von 28,5% und bei Kindern ohne Enuresis von 5,8%, was insgesamt ein Vorkommen des vesiko-ureteralen Refluxes in 8,6% bei tiefen Atresien bedeutet. In allen Fällen war der Reflux mit einem Harnwegsinfekt gekoppelt.

Sökeland und Würtenberger (1974) weisen auch darauf hin, daß ein Reflux durch Schädigung der Trigonomuskulatur und bei urogenitalen Anomalien gehäuft auftritt. Dies wird durch unsere Beobachtung bestätigt, daß eine Kombination von Anomalien des Harntrakts, Harnwegsinfekt und VUR öfter vorkommt. Bei Kindern mit hoher Atresie und Enuresis bestand diese Kombination in 38,4%, bei Kindern mit tiefer Atresie war sie in 28,5% anzutreffen (siehe auch Tab. 16a).

16.7. Korrelation der Enuresis zu Begleitfehlbildungen bei Analatresie

16.7.1. Häufigkeit der Begleitfehlbildungen

Kein angeborenes Leiden wird in gleichem Maß wie die anorektalen Fehlbildungen durch Begleitmißbildungen kompliziert. In der Hälfte aller Todesfälle bei Analatresie sind zusätzliche Fehlbildungen direkt für den letalen Ausgang verantwortlich oder tragen dazu bei. Bei vielen Überlebenden wird das Schicksal des Patienten durch diese Begleitfehlbildungen mitbestimmt (Schärli, 1971).

Bezüglich einer postoperativen Urininkontinenz interessieren uns vor allem urogenitale, vertebrale und zerebrale Anomalien.

In unserem Krankengut fanden sich bei 104 Patienten mit Analatresie 34 Kinder (32,6%) mit 86 Begleitfehlbildungen. Kinder mit Urininkontinenz wiesen dabei zu 70%, Kinder ohne Enuresis zu 23% eine oder mehrere Begleitfehlbildungen auf. Bei den hohen Agnesien waren es 41,3% der Kinder, bei den tiefen Atresien 25,8%, bei denen weitere Fehlbildungen festgestellt wurden. Die Gruppe mit hoher Atresie und Enuresis wies mit 84,6% die höchste Anzahl auf, es folgten die tiefen Atresien mit Enuresis (42,8%), die

hohen Atresien ohne Enuresis (24,2%) und die tiefen Atresien ohne Enuresis (23,5%) (siehe auch Tab. 8 Abschnitt 15.5.).

In allen gründlichen Untersuchungen der anorektalen Agenesien wird deutlich, daß viele Patienten an einer Begleitfehlbildung leiden. Die Angaben schwanken zwischen 28% bis 72%. Die folgende Tabelle soll eine Übersicht über die Anzahl der Begleitfehlbildungen insgesamt und der urogenitalen und vertebrealen Fehlbildungen insbesondere bringen. Da cerebrale Begleitanomalien in den meisten Arbeiten nur am Rande, wenn überhaupt erwähnt werden, wollen wir sie später gesondert behandeln.

Tab. 27 Begleitfehlbildungen bei Analatresie in der Literatur und bei 104 eigenen Patienten

Autor	Patienten	Fehlbild. urogenitale vertebrale		
		gesamt(%)	(%)	(%)
Ladd, Groß 1934	214	28	10,2	1,8
Moore, Lawrence 1952	120	72	53	15
Partridge 1961	323	33	18	15,5
Santulli 1962	220	32	19,5	11,8
Scott et al. 1963	63	55	17,5	47,6
Scott 1969	50	-	46	-
Louw 1965	200	52	15	12
Duhamel 1959	178	30	7,8	35
" 1966	220	-	27	31
Pellerin, Bertin 1967	212	-	22	19,3
Schärli 1971	79	61	40	27,8
Hasse 1976	1420	41,6	19,7	-
eigene Ergebnisse	104	32,6	27,8	16,3

Aus einer Literaturzusammenstellung errechnete Schärli (1971) in 44,1% Begleitfehlbildungen, urogenitale Fehlbildungen kamen dabei in 23% und vertebrale in 15% vor. Die zum Teil sehr unterschiedlichen Ergebnisse lassen sich erklären durch die verschieden starke Aufmerksamkeit den einzelnen Mißbildungsgruppen gegenüber, die Gründlichkeit

bei der Suche nach Begleitfehlbildungen, die Anzahl der hohen und tiefen Atresien bei verschiedenen Autoren und durch die teilweise Berücksichtigung verstorbener Patienten, die zu einem höheren Prozentsatz Begleitfehlbildungen aufweisen.

Die beiden Arbeiten von Scott zeigen z. B. den Unterschied zwischen Routineuntersuchung und gründlicher Suche nach einer Mißbildungsgruppe. In der späteren Studie forschte Scott gezielt nach urogenitalen Begleitfehlbildungen und fand sie mehr als doppelt so häufig wie in der ersten Arbeit. 56,5% entfielen dabei auf die hohen und 37% auf die tiefen Atresien. Interessant ist seine Feststellung, daß gut zwei Drittel der urologischen Anomalien asymptomatisch verlaufen. Auch Duhamel fand in einer ersten Untersuchung nur bei 7,8% seiner Patienten urologische Begleitfehlbildungen, während es in einer späteren Arbeit 27% waren.

16.7.2. Bedeutung urogenitaler Begleitfehlbildungen für eine Enuresis bei Analatresie

Es wurde bereits angesprochen, daß Kinder mit Enuresis häufiger Begleitfehlbildungen aufweisen, als kontinente Patienten. Für die urogenitalen Fehlbildungen stellten wir folgende Verteilung fest: 70% bei Enuretikern und 17,8% bei Kindern ohne Enuresis. Noch deutlicher wird der Unterschied bei den hohen Agenesien, wo 84,6% der Kinder mit und 21,2% der Kinder ohne Urininkontinenz eine urogenitale Anomalie zeigten. Berücksichtigt man dabei auch noch den Schweregrad der Begleitfehlbildung, wird klar, daß in der Gruppe der Kinder mit Enuresis relativ mehr schwerwiegende Anomalien wie Nierendysplasie und -agenesie, Ostiumfehlanlage und vor allem neurogene Blasenentleerungsstörungen zu finden sind (siehe Tab. 9a). Bei den tiefen Atresien finden sich bei 42,8% der Patienten mit Urininkontinenz und bei 15,6% der Kinder ohne Urininkontinenz urogenitale Fehlbildungen. Auch hier gilt die Tendenz, daß Enuretiker nicht nur häufigere, sondern auch schwerwiegendere Begleit-anomalien aufwiesen (siehe Tab. 10a).

Gleichzeitig stellt sich heraus, daß schwere urogenitale Begleitfehlbildungen nicht zwangsläufig zu einer Enuresis führen müssen, wie man bei 5 Patienten mit hoher und 6 Patienten mit tiefer Atresie in Verbindung mit einer Nieren- oder Ostiumfehlanlage sieht.

Auf den Zusammenhang zwischen urogenitalen Fehlbildungen und einem Harnwegsinfekt wurde bereits hingewiesen. Fehlbildungen des Harntrakts mit HWI und VUR bestanden in 38,4% bei den hohen Atresien und in 28,5% bei tiefen Atresien. Alle betroffenen Kinder sind inkontinent. Anomalien des Harntrakts mit Harnwegsinfekt kamen in 30,7% bei hohen Atresien mit Enuresis vor, bei tiefen Atresien fand sich diese Kombination nicht. Eines der betroffenen Kinder ist jetzt für Urin kontinent. Einen isolierten HWI zeigten 23% der Kinder mit hoher und 14,2% der Kinder mit tiefer Agenesie, wobei das Kind mit tiefer Atresie nicht mehr an einer Enuresis leidet. Einen völlig unauffälligen Harntrakt hatten 1 Kind mit hoher (7,7%) und 4 Kinder mit tiefer Atresie und postoperativer Urininkontinenz (57%). Erstaunlicherweise sind alle diese Kinder noch inkontinent, was jedoch durch andere Faktoren erklärt werden kann.

16.7.3. Bedeutung vertebraler Fehlbildungen für eine Enuresis bei Analatresie

In den Rahmen des Syndroms der kaudalen Regression gehört eine Anzahl von Wirbelsäulenmißbildungen. Nach Pellerin und Bertin (1967) ist bei einem Viertel aller Fälle mit rektoanaler Agenesie auch mit lumbosakralen Fehlbildungen zu rechnen. Beim Anus copertus und bei der isolierten Rektalatresie fehlen sie fast immer.

Unsere Ergebnisse liegen mit 21,7% bei den hohen und keiner einzigen vertebralen Fehlbildung bei den tiefen Atresien, was für beide Formen zusammen 16,3% ergibt (Tab. 27), nur geringfügig unter der erwarteten Häufigkeit.

Alle Sakraldysplasien und -agenesien mit z. T. zusätzlichen Block -, Keil - und Spaltwirbelbildungen sind bei den hohen

Agenesien mit Enuresis zu finden. In der Gruppe der Kinder ohne Urininkontinenz kamen dagegen nur in 6% vertebrale Deformierungen leichteren Grades vor.

Eine Sakralaplasie oder -dysplasie läßt also mit großer Wahrscheinlichkeit eine Blasenstörung erwarten. In der Literatur wird die Häufigkeit einer Sakralfehlbildung als Ursache einer neurogenen Blasenstörung mit 1-10% angegeben (Seiferth, 1976). Bors und Comarr (1971) fanden bei bis zu 10% ihrer Patienten mit neurogenen Blasenstörungen verschiedene Grade einer sakralen Aplasie. Knaben sollen häufiger unter dieser Fehlbildung leiden als Mädchen. Mariani et al. (1979) haben 200 Fälle aus der Literatur zusammengetragen, fast alle leiden unter einer Blasen - und/oder Analdysfunktion. Auch Koff und Deridder (1977) fanden bei 11 von 13 Patienten mit Sakralaplasie eine Urininkontinenz, wobei 4 Patienten gleichzeitig unter einer Analatresie mit Stuhlinkontinenz litten.

Neben offensichtlichen neurogenen Blasenentleerungsstörungen mit Inkontinenz gibt es bei Sakralfehlbildungen in seltenen Fällen jedoch auch asymptotische neurogene Schädigungen, die erst anlässlich einer gezielten Suche und cystometrischer Verfahren sichtbar werden (Buoy und Carlin, 1975).

Auf Grund der Entwicklungsgeschichte und der besonderen Blasen - und Rektuminnervation erhält das Sakrum eine entscheidende Bedeutung für die Anlage und einen funktionsgerechten Aufbau der kontinenzerhaltenden Beckenboden-Muskulatur. Das Fehlen der letzten beiden Sakralwirbel geht nach Schärli fast immer mit einer Schwäche, das Fehlen von 4 Wirbeln fast immer mit einer Mangelanlage und Lähmung des Puborektalis sowie des externen Blasensphincters einher.

Nach dem Gesagten wäre bei hohen Atresien mit Sakralaplasie eine neurogene Blasenstörung mit schlaffem Sphinkter zu erwarten. Außerdem sollte auch eine Defäkationsstörung bestehen. Die Erfahrung zeigt jedoch, daß die Schädigungs-

muster weitaus komplexer und nicht vorhersehbar sind. So litten zwar alle unsere 8 Patienten mit hoher Agenesie und Sakralfehlbildung unter einer Enuresis, jedoch wurde ein Mädchen nach 10 Jahren kontinent und es gab keine Hinweise für eine neurogene Blasenschädigung. Auch bei den anderen Patienten bestanden sehr verschiedene Schädigungsmuster. Bis auf einen Patienten wurde bei allen eine neurogene Blasenschädigung vermutet, bzw. cystometrisch nachgewiesen.

Eine vollständige Sakralaplasie kam zweimal vor, in einem Fall war auch die Lendenwirbelsäule ab LWK 3 in die Fehlbildung einbezogen. Bei diesem Mädchen bestand gleichzeitig eine Meningomyelozele und eine adyname Blase mit Detrusor-Sphincter-Dyssynergie. Bei dem anderen Kind wurde wegen der ständigen Enuresis eine Ileumblase angelegt, eine Cystometrie fand nicht statt. In der Elektromanometrie fanden sich jedoch Hinweise auf eine neurogene Defäkationsstörung, die sich nach einer Gracilisplastik deutlich besserte.

Eine Sakralaplasie ab S 2 mit Verblockung und Deformierung der Wirbelsäule ab LWK 3 fand sich bei einem Mädchen, das inzwischen urinkontinent ist. Erstaunlicherweise gab es im Miktionscysturothrogramm keinen Hinweis auf eine gestörte Blasenfunktion. Die anale Manometrie zeigte einen geschwächten Sphincter externus, sowie mangelnde Sensibilität. Halbwirbelbildungen, Bogenspalten, Blockwirbel und Spaltwirbel im unteren LWS- und Sakralbereich kamen bei 5 weiteren Kindern vor. Alle diese Kinder wiesen eine neurogene Blasenstörung auf. 3 mal fand sich dabei eine ausgeprägte Sphincterhypertrophie, 2 mal war der Sphincter geschwächt. Der M. puborectalis zeigte sich in einem Fall völlig intakt. Die angeführten Beispiele zeigen, daß eine neurogene Schädigung bei Sakralfehlbildung nicht notwendigerweise in einer fehlenden parasympathischen und somatischen Innervation des Beckenbodens und der Blase bestehen muß. Lang (1979) hat die verschiedenartigen Störungen für Kinder mit Meningomyelozele ebenfalls ausführlich beschrieben.

Außerdem können Blase und Rektum auch isoliert von der Schädigung betroffen sein. Eine mögliche Erklärung liegt einmal in dem komplizierten Zusammenspiel von parasympathischer und sympathischer Innervation, das El Badawi et al. (1968) für die Blase nachwiesen, und zweitens in der individuellen Verschiedenheit der nervalen Versorgung von Blase und Rektum mit und ohne Sakralaplasie. Scott (1959) wies bei Kindern mit Analatresie eine reiche autonome Versorgung des Rektum nach und zeigte, daß auch bei Fehlen der letzten beiden Sakralwirbelkörper parasympathische Fasern das Rektum und die Blase erreichen. Die Anwesenheit von Nervenfasern und Ganglienzellen in einem Organ impliziert zwar nicht notwendigerweise eine koordinierte Funktion dieses Organs, weist aber darauf hin, daß auch bei Sakralagenesie eine gewisse motorische und sensorische Funktion aufrechterhalten bleiben kann. Wenn trotz Fehlen oder Mißbildungen des Sakrums in einzelnen Fällen Nervenfasern aus diesen Regionen vorhanden sein können, lassen sich auch die unterschiedlichen Funktionsausfälle besser verstehen.

Duhamel et al. (1966) weisen auch auf die Möglichkeit von Mißbildungen der unteren Gliedmaßen bei anorektalen Agenesien und Sakralfehlbildungen als Folge einer überstürzten Rückbildung des Schwanzfortsatzes in der Embryonalentwicklung hin: In diesem Zusammenhang ist es interessant, daß von unseren 8 Patienten mit hoher Atresie und Sakralfehlbildung 3 Kinder auch eine Beckenasymmetrie mit Beinverkürzung und Hüftluxation aufwiesen.

16.7.4. Zerebrale Anomalien und geistige Retardierung als Ursache einer Enuresis bei Analatresie

Zerebrale Fehlbildungen einschließlich Cerebralparese, Hydrozephalus, Schwachsinn etc. sind in der Literatur über Analatresien meist nicht eigens berücksichtigt, doch Schärli (1971) berichtet seinen Eindruck, daß eine geistige Retardierung bei Analatresien häufiger vorkommt, als beim Durchschnitt der Bevölkerung. In seinem Krankengut stellte er bei 20% der Kinder eine gewisse geistige Retardierung

fest.

Ein Mongolismus fand sich bei Schärli bei 3,8% der Kinder, bei verschiedenen anderen Autoren in insgesamt 2,3% der Fälle. Eine Cerebralparese stellten wir bei einem Kind mit hoher Atresie und Enuresis fest. Eine geistige und psychomotorische Retardierung fanden wir bei 5 Kindern mit hoher Atresie und Enuresis (38,4%) und bei einem Kind mit tiefer Atresie ohne Enuresis, gekoppelt mit Minderwuchs. Es fällt schwer zu entscheiden, ob die körperliche und geistige Entwicklungsstörung primär vorhanden war, oder ob die belastende Krankengeschichte zu einer Entwicklungsstörung geführt hat. Unabhängig von der Ursache der Retardierung ist es jedoch einleuchtend, daß ein Sauberkeitstraining durch eine solche Störung zusätzlich erschwert wird.

16.7.5. Gemeinsames Vorkommen von urogenitalen und vertebralen Begleitfehlbildungen bei Analatresien

Von urogenitalen und vertebralen Fehlbildungen bei Analatresie ist bekannt, daß sie häufig zusammen auftreten. Schärli (1971) stellte fest, daß von 22 seiner Patienten mit vertebraler Fehlbildung 68% gleichzeitig eine urologische Anomalie aufwiesen. Nur bei 7 Patienten war die Fehlbildung der Wirbelsäule ein isolierter Befund. Von 58 Kindern ohne Wirbeldefekte litten nur 27,5% an einer urogenitalen Mißbildung.

Zu ähnlichen Ergebnissen kommt Duhamel (1966), der bei 45 von 178 Patienten mit Analatresie eine vertebrale Fehlbildung fand. 31% von diesen wiesen zusätzlich eine urogenitale Anomalie auf. Unter 82 Patienten ohne Wirbeldefekte fand er dagegen nur in 9,7% eine urogenitale Anomalie. Smith (1968) und Williams & Nixon (1957) ermittelten bei Patienten mit Wirbelfehlbildungen ein Vorkommen von urogenitalen Defekten in 30-50%, Pellerin (1967) sogar in 53%. In unserem Krankengut fand sich in keinem Fall eine isolierte vertebrale Fehlbildung. Urogenitale Fehlbildungen traten isoliert, bzw. mit sonstigen Fehlbildungen kombiniert, 3 mal bei hohen Atresien mit Enuresis (23%), 3 mal bei

tiefen Atresien mit Enuresis (42,8%), 6 mal bei hohen Atresien ohne Enuresis (18%) und 8 mal bei tiefer Atresie ohne Inkontinenz (15,6%) auf. Die folgende Tabelle gibt eine Übersicht über das gemeinsame Vorkommen von urogenitalen und vertebralem Fehlbildungen.

Tab. 28 Gemeinsames Vorkommen von urogenitalen und vertebralem Begleitfehlbildungen bei 104 Patienten mit Analatresie

Art der Atresie	vertebrale+urogenitale Fehlbildung	isolierte urogenitale Fehlbildung
Hohe A. mit Enur.	n=8 (61,5%)	n=3 (23%)
Hohe A. ohne E	n=2 (6%)	n=6 (18%)
	} 21,7%	} 19,5%
Tiefe A. mit E.	n=0	n=3 (42%)
Tiefe A. ohne E.	n=0	n=8 (15,6%)

Unsere Ergebnisse unterscheiden sich insofern von denen anderer Autoren, als wir bei vertebralem Anomalien zu 100% auch urogenitale Begleitfehlbildungen fanden. Alle diese Fälle traten bei den hohen Agenesien auf. Gleichzeitig beeindruckt das deutliche Überwiegen von Fehlbildungen mehrerer Organsysteme bei den Urininkontinenten Kindern, was wiederum besonders für die hohen Atresien zutrifft.

16.8. Ergebnisse der röntgenologischen und urodynamischen Untersuchungen bei Urininkontinenz

Bei einem großen Teil unserer urininkontinenten Patienten mit Analatresie führten wir röntgenologische und cystometrische Untersuchungen durch. Ein Teil der Eltern erschien mit ihrem Kind nicht zu dem vereinbarten Kontrolltermin,

bei 3 Kindern verzichteten wir auf die Cystometrie, weil die Patienten inzwischen urinkontinent geworden waren und in 3 Fällen scheiterte die Cystometrie wegen einer geistigen Behinderung, bzw. wegen der Verspieltheit eines Jungen, der anschließend ins Ausland verzog.

16.8.1. Miktionszysturethrographie (MCU)

Wichtige Hinweise erhielten wir durch die Miktionszysturethrographie, die für 11 Kinder mit hoher und für 2 Kinder mit tiefer Atresie vorliegt.

In 2 Fällen mit hoher Atresie war die Miktion röntgenologisch ungestört: Ein Mädchen mit Sakralaplasie und einseitiger Nierenagenesie, die nach 10 Jahren keine Enuresis mehr zeigte, hatte auch ein unauffälliges MCU. Rezidivierende Harnwegsinfekte konnten bei ihr ebenfalls nicht mehr nachgewiesen werden. Das 2. Kind mit normalem MCU wies lediglich ein Hutchinson-Divertikel auf. Dieser Junge litt wieder unter gelegentlicher Enuresis, nachdem er schon längere Perioden der Sauberkeit erlebt hatte. Bei der Röntgenkontrastdarstellung fiel links eine kleine pyelonephritische Niere auf, ein Harnwegsinfekt war früher aufgetreten, jedoch ausgeheilt worden. Gleichzeitig litt der Junge unter einer ständigen Enkopresis bei rudimentären Internusrelaxationen und verminderter rektaler Drucktoleranz. Das Kind fiel auch durch große Nervosität auf, was in Verbindung mit den obengenannten Befunden für eine psychogen beeinflusste Enuresis bei Enkopresis und Harnwegsinfekt sprechen kann.

Verdacht auf eine neurogene Blasenentleerungsstörung bestand in 8 Fällen mit hoher und bei 1 Kind mit tiefer Atresie.

Ein bereits mit Ileumblase versorgter Junge mit völliger Aplasie des Sakrums hatte bereits mehrere Operationen an Blase und Darm hinter sich (Ileumblase, Ileostomaerweiterung, Ureterneueinpflanzung bds., Stomarevision, Gracilisplastik etc.), sodaß er weitere Untersuchungen ablehnte.

Bei 5 Kindern wurde Verdacht auf eine funktionslose Blase geäußert, der in 2 Fällen durch die Cystometrie bestätigt werden konnte. In Untersuchungen neurogener Blasenentleerungsstörungen bei Spina-bifida Kindern fanden Stark (1973), Smith E.D. (1972) und De Jonge (1969) eine Trabekulierung der Blase in ca. 30-50%. Kinder mit funktionsloser Blase zeigen leichte bis grobe Konfigurationsveränderungen der Blase seltener als solche mit Reflexblase. De Jonge fand bei hypotonen und reflexlosen Blasen eine Trabekulierung in 12,3%, bei Reflexblasen in 54%. Stark (1973), der zwischen leichten Konfigurationsveränderungen und grober Trabekulierung unterschied, beobachtete Veränderungen einschließlich Trabekulierung bei 39% der Kinder mit funktionsloser und bei 71% der Kinder mit Reflexblase. Lang (1979) stellte eine ähnliche Verteilung fest: 13% der Patienten mit funktionsloser und 43% der Patienten mit Reflexblase wiesen Veränderungen der Blasenkonfiguration auf.

Von unseren Patienten mit Verdacht auf funktionslose Blase zeigte keiner eine ausgesprochene Trabekulierung, was mit den Beobachtungen in der Literatur Übereinstimmt.

4 dieser Kinder hatten eine hohe und 1 eine tiefe Atresie. Die röntgenologischen Befunde dieser Patienten sollen nun näher analysiert werden.

Ein Patient mit hoher Atresie litt gleichzeitig an einer Kreuz - und Steißbeindysplasie, an einer Ureterfehleinnüpfung links, sowie an einer pyelonephritischen Schrumpfniere links, wo sich auch ein vesiko-ureteraler Niederdruck-Reflux zeigte. Die Blasensensibilität war gestört, es bestand ständiges Urintröpfeln. Auch in der analen Manometrie ergaben sich Hinweise auf eine neurogene Defäkationsstörung mit Schädigung der tonisierend wirkenden adrenergen Nervenfasern. Somit zeigt sich das Bild einer neurogenen Miktions- und Defäkationsstörung bei Sakraldysplasie.

Ein anderer Knabe mit hoher Atresie und funktionsloser Spalt-niere rechts zeigte im Miktionszysturethrogramm einen sehr engen, offenstehenden Blasenboden. Schon bei geringer Füllung der Blase war die hintere Harnröhre gefüllt, was auf

den gelähmten Beckenboden hinweist. Die Cystometrie bestätigte diesen Befund mit weitgehender Parästhesie des Detrusor und herabgesetzter Sensibilität und teilweiser Lähmung des Sphincter vesicae externus. Als Ursache dieser neurogenen Störung kommt eine zunächst übersehene rektourthrale Fistel in Betracht, die jedoch die Beeinträchtigung der Detrusorfunktion nicht erklären kann.

Ein weiteres Kind mit hoher rektoanaler Agenesie hatte ebenfalls einen klaffenden Blasenboden sowie einen vesikoureteralen Reflux mit chronischem Harnwegsinfekt. Eine Kontinenzreaktion war röntgenologisch nicht festzustellen, der Detrusor schien sich jedoch normal zu kontrahieren. In der Zystoskopie wurden zwei kleine, blind endende Öffnungen der früheren rektovesikalen Fistel festgestellt, sowie granulomatöse Veränderungen der Blase ohne ein verifizierbares rechtes Ostium. An Begleitfehlbildungen bestand eine Hufeisenniere mit verminderter Funktion des linken Teils, sowie eine Keilwirbelbildung im Bereich von LWK 5 bis SWK 1 und Fehlen der rechten Hälfte von L 5 - S 2. Bei einer späteren Untersuchung stellten wir eine deutliche Sphincterhypertrophie mit erheblicher Restharnbildung und einem ventralen Divertikel vor der äußeren Öffnung am externen Sphincter fest. Gleichzeitig bestand eine ständige Enkopresis. Das wechselnde Bild bei diesem Knaben bestätigte die Beobachtungen von Koff und Deridder (1977), die bei Sakralaplasien eine spontane Änderung des urodynamischen Befundes berichteten. Da bei diesem Kind wegen mangelnder Kooperation noch keine cystometrische Untersuchung vorgenommen wurde, ist eine endgültige Zuordnung zu funktionsloser bzw. Reflexblase noch nicht möglich. Als Ursache für die Enuresis kommen sowohl eine neurogene Schädigung bei Sakraldysplasie, als auch eine Störung der Miktion durch die vesikale Fistel und den Harnwegsinfekt in Frage.

Ein Mädchen mit hoher Agenesie in Verbindung mit einer lumbosakralen Meningomyelozele zeigte eine hypodynamie Auslaufblase mit deutlichem linksseitigem Reflux bei Ureterfehleinsmündung. Der Restharn betrug bis zu 150 ml. Es bestand

eine ständige Urininkontinenz, der Urin wurde meist nur tröpfelnd entleert. Miktionskontraktionen waren nicht sichtbar. Eine Kreuzbeinaplasie ab LWK 3 und eine Hufeisenniere bestanden als weitere Begleitfehlbildungen. Durch die urodynamischen Untersuchungen konnte der Befund einer weitgehend adynamen Blase bestätigt werden, allerdings fand sich zusätzlich ein erhöhtes vesiko-urethrales Druckprofil bei subvesikaler Obstruktion durch einen Sphincter-externus-Spasmus. Die Hypotonie der Blase könnte infolgedessen eine Folgeerscheinung der ständigen Überdehnung bei primärer Schädigung der Innervation des Blasenausgangs sein. Bei einem Mädchen mit tiefer Atresie und kardialer Begleitfehlbildung bestand Verdacht auf eine neurogene funktionslose Blase, der durch die Cystometrie nicht eindeutig bestätigt werden konnte. Wegen ständiger Enuresis ist das Kind mit einem Ureterostoma versorgt worden. In der Röntgendarstellung zeigte sich eine kleine unregelmäßig begrenzte Blase ohne Ureterstumpf. Rechts bestand eine Ostiumfehlanlage und Nierenagenesie, die rechte Niere ist fehlgebildet. Eine deutliche Miktionskontraktion war nicht zu verzeichnen, die Sensibilität war eingeschränkt. Gleichzeitig bestand ein chronischer Harnwegsinfekt. Auch eine neurogene Defäkationsstörung wurde angenommen, da das EMG eine periphere Parese des M. Sphincter ani externus ergab. Bei deutlicher analer Kontinenzreaktion zeigten sich unregelmäßige anorektale Fluktuationen und eine Neigung zu repetitiven Relaxationen. Eine neurogene Schädigung ist somit nicht sicher ausgeschlossen, wahrscheinlicher ist jedoch ein Fehlverhalten durch mangelndes Training und den HWI mit Muskelhypoplasie des Sphincter ani externus.

Eine Reflexblase wurde nach der Miktionszysturethrographie in 3 Fällen vermutet, und zwar bei einem Kind mit tiefer und bei zwei Patienten mit hoher Atresie.

Als röntnologische Zeichen der Reflexblase werden in der Literatur (Bors und Comarr 1971, Smith E.D. 1972, Stark 1973, Seiferth 1976) vor allem starke Miktionskontraktionen,

ausgeprägte Restharnbildung, grobe Trabekulierung und Engstellung des äußeren Sphincters bei der Miktion gewertet. Ein vesiko-ureteraler Reflux und eine Dilatation des oberen Harntrakts kann in gleicher Häufigkeit auch bei funktionslosen Blasen auftreten,

Die Befunde der Kinder mit Verdacht auf Reflexblase sollen unter diesen Kriterien nun diskutiert werden.

Bei einem Mädchen mit tiefer Atresie stellte sich eine Balanblase durch Extravesikalisierung des rechten Ostiums mit VUR und ausgesprochenem Hypertonus der Sphinctermuskulatur dar. Durch die funktionelle Obstruktion hatte sich ein rechtsseitiger Megaureter mit Obstruktion der Niere ausgebildet. Als urologische Begleitfehlbildung wurde eine linksseitige Nierenagenesie nachgewiesen; die Nierenfunktion war insgesamt eingeschränkt. Ein Harnwegsinfekt wurde mehrfach festgestellt. Das Kind leidet noch unter einer gelegentlichen Enuresis, nachdem es schon über Wochen sauber war. Obwohl noch keine cystometrische Untersuchung stattfand, ist eine neurogene Schädigung bei dem wechselhaften Bild der Enuresis zweifelhaft. Interessanterweise trat die Enuresis bei einer familiären Belastungssituation in Erscheinung, und die morphologischen Veränderungen wären auch im Rahmen einer Detrusor-Sphincter-Dyssynergie durch den rezidivierenden Harnwegsinfekt und die Fehlbildung des Ostiums zu erklären. Auch der elektromanometrische Befund spricht für eine intakte Innervation.

Unter den hohen Atresien mußte zweimal der Verdacht auf eine Reflexblase geäußert werden, der sich in einem Fall durch die Cystometrie bestätigen ließ.

Bei diesem Knaben war eine willentliche Urinentleerung nicht möglich. Die Blase stellte sich trabekuliert und deutlich wellig begrenzt dar. Der Blasenausgang war eng gestellt. Wegen einer ständigen, tröpfelnden Urininkontinenz muß der Junge ein Penisurenal tragen. Die Restharmengen waren zunächst hoch und besserten sich unter der Therapie mit Phenoxybenzamin. Gleichzeitig bestehen eine Sakraldysplasie, eine Nierendysplasie und ein Dysmelie-Syndrom. Die neurogene

Reflexblase ist hier wahrscheinlich durch die Sakraldysplasie verursacht.

Bei einem anderen Knaben mit Ösophagusatresie und Enuresis nocturna et diurna fanden sich eine mäßige Sphinkterhypertrophie sowie eine unsichere Sensorik. Die Cystometrie zum Ausschluß einer neurogenen Störung ist leider gescheitert. Während der Röntgenuntersuchung setzte die Miktion unvermittelt ein, die Blase war insgesamt sehr klein. Ein Harnwegsinfekt wurde mehrmals festgestellt. Die anale Manometrie ergab kein eindeutiges Bild einer neurogenen Störung, sodaß es sich möglicherweise um eine partielle sensorische Läsion, bzw. um ein Fehlverhalten bei Enkopresis und rezidivierenden Durchfällen mit Harnwegsinfekt handelt.

Widersprüchliche Befunde im Miktionszysturethrogramm zeigten 2 Kinder. Ein Junge mit hoher Atresie und schwerer psychomotorischer Retardierung sowie spastischer Ataxie wies multiple Fehlbildungen des Skelettsystems einschließlich Halbwirbelbildung im Bereich der unteren LWS und des Sakrums, sowie eine Doppelniere auf. Das MCU war mit einem linksseitigen Reflex ohne Dilatation des oberen Harntrakts wenig aufschlußreich. Es besteht eine ständige Enuresis und Enkopresis bei fehlendem Völlegefühl und mangelhafter Diskrimination. Eine Cystometrie war wegen fehlender Kooperation nicht möglich. Bei diesem Jungen wäre die Enuresis schon aufgrund der geistigen Retardierung verständlich, eine neurogene Blasenentleerungsstörung ist bei der Sakralfehlbildung aber ebenfalls denkbar.

Bei einem weiteren Jungen mit hoher Atresie und ständiger Enuresis stellte sich eine große Blase ohne sensorische und motorische Funktion mit gleichzeitiger Enge der proximalen Harnröhre dar. Zusätzlich bestand eine erworbene Fistelung zum ektopisch liegenden Anus. Eine Kontinenzreaktion war nicht sichtbar. Bei rezidivierenden Harnwegsinfekten bestand eine chronische phlegmonöse Entzündung der Blasenwand. Als Begleitfehlbildungen zeigte der Patient eine Nierenagenesie links sowie eine persistierende asym-

metrische Bogenspalte von S 2-4. Eine neurogene Blasenentleerungsstörung scheint hier sicher, zumal auch die anale Kontinenz neurogen gestört war. Zusätzlich kommt ein Fehlverhalten hinzu, da der Junge durch das Tragen eines Urenals seine Kontinenzleistung nur wenig trainiert.

Aus unseren Befunden wird deutlich, daß die Miktionszysturethrographie wertvolle Hinweise für eine neurogene Blasenstörung liefert, daß aber auch falsch positive Ergebnisse möglich sind. Eine neurogene Blasenentleerungsstörung kann durch diese Untersuchung zwar vermutet, aber nicht sicher bestätigt oder ausgeschlossen werden, da auch ein andauerndes Fehlverhalten, bzw. eine Detrusor-Sphinkter-Dyssynergie bei Harnwegsinfekt pathologische Veränderungen an Blase und Harnröhre hervorruft. Noch einmal wollen wir darauf hinweisen, daß Sakralfehlbildungen bei hohen Atresien auch hier häufig mit pathologischen Befunden korrelieren, jedoch nicht zwangsläufig eine neurogene Schädigung der Miktion verursachen.

Die Angaben über die Häufigkeit eines vesiko-ureteralen Refluxes sind sehr unterschiedlich. Bei neurogener Blase schwanken sie zwischen 20 und 60% (Lang, 1979). In unserem Krankengut betrug er 25% bei 20 Kindern mit Analatresie und Enuresis, bei Kindern mit neurogener Blase war die Häufigkeit eines VUR mit 55% bedeutend höher und liegt an der Obergrenze der in der Literatur festgestellten Werte.

Die Entstehung eines VUR kommt nach Stark (1973) und De Jonge (1969) nicht in erster Linie durch erhöhten Blasenaußwiderstand und intravesikalen Druck, sondern durch die unkoordinierte Reflexaktivität, die über eine Trabekulierung und Divertikelbildung zu einer Schädigung der ureterovesikalen Verbindung führt, zustande. Cooper (1968) hält eine Blasenmuskelparese und Blaseninfektion für die entscheidenden Faktoren eines VUR. Dieser Mechanismus ist für die funktionslose Blase sehr einleuchtend, da es durch den gelähmten Detrusor zum Verlust des muskulären Antirefluxmechanismus an den Ostien kommt. Auch die Entzündung der

Blase begünstigt durch das Schleimhautödem eine Insuffizienz der uretero-vesikalen Verbindung.

Die im Miktionszysturethrogramm beurteilbare Stellung des Blasenausgangs ist nach unserer Untersuchung kein zuverlässiges Kriterium zur Einteilung der funktionslosen und Reflexblasen.

16.8.2. Urodynamische Untersuchungen

Zur Untersuchung wurden von uns transurethral eingelegte, wassergefüllte und an der Spitze offene Polyvenylkatheder verwendet. Transurethrale Katheder haben gegenüber suprapubischen Kathedern den Vorteil einer einfachen und relativ schmerzlosen Anwendung, die auch bei nicht gefüllten Blasen ohne Verletzungsgefahr zu gebrauchen sind (Alken 1974). Ein geringer Nachteil liegt in den etwas häufigeren Artefakten, die bei genauer Kenntnis der Methode aber zu erkennen sind.

Registriert wurden der intravesikale und der rektale Druck (als Ausdruck intraabdomineller Druckschwankungen) über einen Zwölfach-Schreiber. Zusätzlich wurde das EMG des Sphincter ani externus abgeleitet, da man so auf die Aktivität des Sphincter vesicae externus rückschließen kann. Die Vorteile einer Registrierung der Aktivität des Beckenbodens wurden bereits ausführlich dargelegt (Abschnitt 13.1.). Beurteilt wurden bei 8 Patienten mit Analtresie (5 hohe, 3 tiefe) der Ruhedruck, das Verhalten der Detrusorkontraktionen beim langsamen Füllen der Blase mit physiologischer Kochsalzlösung, Druck und Volumen beim 1. Harndrang und bei maximaler Blasenkapazität, der Entleerungsdruck, der höchste in der Blase erreichte Druck, das vesiko-urethrale Druckprofil, Uroflow, Reflexverhalten des Sphincters und die Restharnmenge.

Als entscheidende Parameter für die Beurteilung einer neurogenen Blase sollen insbesondere die Restharnmenge, der Uroflow, das vesiko-urethrale Druckprofil und die Reflexaktivität des externen Sphincters diskutiert werden. Das Kriterium der ungehemmten Detrusorkontraktionen ist für die

Einteilung der Blasenstörung bei Kindern weniger zuverlässig, da sich partielle und ungehemmte Detrusorkontraktionen sowohl bei Fehlverhalten, als auch bei funktionslosen und Reflexblasen finden lassen (Holschneider et al. 1976).

16.8.2.1. Restharnmenge

Bei normalen Blasen ist keine Restharnbildung zu erwarten, während vor allem bei Kindern mit Reflexblase ein Restharn sehr häufig ist. Auch bei funktionslosen Blasen kommt er in einem geringeren Prozentsatz vor. Stark (1973) fand bei Reflexblasen in 64% und bei funktionslosen Blasen in 38% einen Restharn. Bei Lang war die Differenz sogar noch deutlicher: sie fand bei 81% der Kinder mit Reflexblase und bei 31% der Kinder mit funktionsloser Blase eine unvollständige Blasenentleerung.

In unserem Krankengut läßt sich wegen der geringen Anzahl der cystometrisch untersuchten Kinder nur eine Tendenz ablesen, die jedoch den Erfahrungen anderer Autoren entspricht: Von 5 Kindern mit hoher Atresie wiesen 3 erhebliche Restharmengen zwischen 150 - 250 ml auf, wobei keines von ihnen eine funktionslose Blase hatte. Einer der Jungen mit Restharn kann allerdings auch nicht zu den Reflexblasen gerechnet werden, da bei ihm eine Enuresis durch weitgehende Schädigung des Blasenausgangs und der glatten Muskulatur der prostaticuren Urethra im ehemaligen Fistelgebiet vorlag. Es bestand ansonsten eine gute Kontraktionsfähigkeit und Willkürinnervation, sodaß es sich um eine partielle neurogene Läsion des Blasenausgangs handelt, die auch den Restharn erklären kann. Bei einem Mädchen mit Restharn gestaltet sich die Zuordnung ebenfalls schwierig. Das Kind zeigte eine weitgehend adynamische Blase bei deutlicher Reflexaktivität und erhöhtem Druckprofil, sodaß sich die Hypotonie am ehesten als Folge ständiger Überdehnung bei subvesikaler Obstruktion erklären läßt.

16.8.2.2. Uroflow

Eine quantitative Uroflow-Messung war bei den meisten unserer Kinder nicht möglich, da bei mehr als der Hälfte unserer 8 urodynamisch untersuchten Patienten eine gehemmte Miktion bestand. Ein intermittierender Fluß kann nach Palmtag (1977) z.B. durch psychische Hemmung mit mehrfacher Miktionsunterbrechung, durch eine supranukleäre Läsion mit Detrusor-Sphincter-Dyssnergie oder durch eine infranukleäre neurogene Schädigung mit Entleerung der Blase durch Bauchpresse entstehen. Allerdings betont Palmtag auch, daß bei Kindern die Uroflow-Bestimmung insgesamt schwierig ist. In unserem Krankengut fand sich bei beiden Patienten mit funktionsloser Blase nur eine tröpfelnde Entleerung. Auch bei Patienten mit Reflexblase war eine Miktion im Strahl nicht möglich. Lediglich der Knabe mit partieller neurogener Läsion konnte seinen Urin im etwas verminderten Strahl entleeren. Bei beiden Patienten mit tiefer Atresie ohne neurogene Blasenentleerungsstörung war die Flow-Messung weitgehend unauffällig, wenn auch ein Knabe deutliche Zeichen einer psychogenen Hemmung aufwies.

16.8.2.3. Vesikourethrales Druckprofil

Das vesiko-urethrale Druckprofil entspricht dem intraluminalen Druck entlang der Harnröhre. Zu einer genauen und reproduzierbaren Druckprofilbestimmung ist eine konstante Perfusionsrate unter 10 ml/min, sowie eine regelmäßige Rückzugsgeschwindigkeit von weniger als 20 cm/min notwendig (Palmtag 1977). Bei geringer Blasenfüllung ist das Druckprofil niedriger als bei voller Blase. Auch die Position spielt eine Rolle, im Liegen sind die Meßwerte niedriger als in aufrechter Haltung. Bei unseren Untersuchungen ist nur ein Teil dieser Voraussetzungen gewährleistet, da Perfusions- und Rückzugsgeschwindigkeit nur in etwa konstant gehalten werden konnten. Die Kinder wurden in liegender Position untersucht.

Der Normbereich des urethralen Druckprofils liegt nach Angaben verschiedener Autoren (Bradley et al. 1976, Lang

1979 etc.) zwischen 38 und 68 mmHg. Generell ist bei inkontinenten Kindern eine Abnahme der Druckamplitude zu erwarten (Glen et al. 1973). Bei funktionslosen Blasen sinkt das Druckgefälle gegenüber der Reflexblase ab. Nach Lang unterscheidet sich das Druckprofil von Kindern mit normaler Blase und Reflexblase kaum.

Unsere insgesamt niedrigen Werte sind einmal durch die liegende Position der Kinder, die zum Teil sehr kleinen Blasen und durch die Untersuchungstechnik zu erklären. Bei den Reflexblasen liegt das VUDP mit durchschnittlich 25,5 mmHg deutlich über dem der funktionslosen Blasen mit 13 mmHg.

16.8.2.4. Reflexverhalten des externen Sphincters

Wie schon erwähnt, leiteten wir das EMG am analen Sphincter ab, da wir mit Bors und Comarr (1971), Bradley et al. (1976) und Scott F.B. (1967) der Meinung sind, daß die dort abgeleiteten Werte für den Blasensphincter repräsentativ sind. Die Verwendung von Oberflächen Elektroden gegenüber Nadelelektroden wurde schon im Abschnitt 13.1. begründet. An dieser Stelle sei nur noch einmal auf die verglichenen Untersuchungen von Kiese Wetter (1976) hingewiesen, der gleiche Ergebnisse bei Oberflächen - und Nadelelektroden beschrieb, wobei die Oberflächen Elektroden neben der geringen Belastung des Kindes auch noch den Vorteil größerer Reproduzierbarkeit besitzen.

Die Ableitung des EMG während der Füllung der Blase ist eine einfache und ausgezeichnete Methode zur Feststellung einer Detrusor-Sphincter Dyssynergie. Scott F.B. et al. sehen eine Detrusor-Sphincter-Dyssynergie als schwerwiegendes Problem einer neurogenen Blasenstörung an, da sie wie eine subvesikale Obstruktion wirkt.

Wir bezeichneten die EMG-Aktivität als pathologisch, wenn sie einer störungsfreien Entleerung der Blase entgegenstand, bzw. wenn eine fehlende oder mangelhafte Innervation des Beckenbodens zu verzeichnen war.

Stark herabgesetzt war die Aktivität des externen Sphincters

in beiden Fällen einer funktionslosen Blase; bei einem Mädchen mit fraglicher neurogener Störung und tiefer Atresie bestand eine periphere Parese des M. sphincter ani externus, wahrscheinlich aufgrund einer Muskelhypoplasie.

Bei beiden Patienten mit Reflexblase und hoher Atresie, sowie bei dem Knaben mit Schädigung des Blasenausgangs im Fistelgebiet, zeigte sich eine deutliche Detrusor-Sphinkter-Dyssynergie durch mangelnde Sphinktererschaffung während der Miktion. Unsere Ergebnisse stimmen somit mit denen von Stark und Lang überein, die ebenfalls häufig eine fehlende Relaxation des Blasensphinkters bei Reflexblasen beobachteten.

Auch bei einem Knaben mit tiefer Atresie und weitgehend normalem Cystometriebefund war die Reflexaktivität des Beckenbodens gestört. Bei diesem Kind handelt es sich um ein Fehlverhalten mit gelegentlicher Enuresis.

16.8.2.5. Druckverlauf in Ruhe und bei Füllung der Blase
Die intravesikalen Drucke sind von zahlreichen Faktoren abhängig. Eine hohe Füllungsgeschwindigkeit und hohe Urinkonzentration, sowie sitzende und stehende Position erhöhen den Druck. Auch das Geschlecht soll eine Rolle spielen, dagegen hat das Alter fast keinen Einfluß. Normalerweise ist während langsamer Fülleng (ca. 10 ml/min) die Druckzunahme nur gering. Holschneider (1978) fand bei gesunden Kindern einen Druckanstieg in Ruhe von im Mittel 6 mmHg. Auch in der normalen Blase finden geringe Druckschwankungen um ca. 10 mmHg in Ruhe statt (Tanagho et al. 1966, Kuffer 1972, Stark 1973, Holschneider 1978).

Normalwerte für Blasendrucke und Volumina bei Kindern haben wir bereits im Abschnitt 12.3.1. beschrieben. Der Ruhe-
druck bei leerer Blase ist kein geeignetes Kriterium für eine Klassifizierung der Blasenstörung, da er bei neurogenen Schädigungen und anderen Störungen dem normaler Kinder weitgehend entspricht. Bei unseren Patienten lag er mit durchschnittlich 6,6 mmHg (5-6 mmHg) nur gering unter den Werten, die Holschneider (1979) bei normalen kindlichen

Blasen gefunden hatte (7,9-8,5 mmHg). Die Tatsache, daß unsere Kinder mit funktionsloser Blase Drucke von 5 mmHg gegenüber 8 mmHg bei Kindern mit Reflexblase zeigten, wollen wir angesichts der geringen Fallzahl und der unbedeutenden Differenz nicht eigens werten.

Auch die Druckverhältnisse beim 1. Harndrang unterscheiden sich in unserem Kollektiv nicht bei Kindern mit normaler und neurogener Blase. Die Blasenvolumina lagen beim 1. Harndrang bei allen Kindern mit neurogener Blase sehr niedrig, im Mittel bei 55 ml. Nur der Knabe mit partieller Läsion zeigte ein Volumen von 250 ml. Allerdings war er auch schon 20 Jahre alt, was die hohe Blasenkapazität erklärt.

Die Blasendrucke bei maximaler Blasenkapazität waren erwartungsgemäß bei den Kindern mit Reflexblase höher als bei Kindern mit funktionsloser Blase, nämlich im Mittel 32 mmHg gegenüber 11 mmHg. Die entspricht den Ergebnissen von Holschneider (1979), der für Reflexblasen ebenfalls erhöhte und für funktionslose Blasen leicht erniedrigte Werte fand.

Noch deutlicher wird der Unterschied bei den maximal in der Blase erreichten Drucken. Bei den meisten Autoren (Stark 1973, Brereton 1977, Holschneider 1979, Lang 1979) liegt dieser Wert im Normalfall zwischen 30 bis 60 mmHg. Stark postuliert niedrige Drucke für Kinder mit funktionsloser und hohe Werte für Kinder mit Reflexblase. Diese Tendenz läßt sich auch in unserem Krankengut feststellen, allerdings gab es im Einzelfall durchaus Abweichungen.

Beide Kinder mit funktionsloser Blase und hoher Atresie hatten maximale Druckwerte unter 30 mmHg, im Durchschnitt 22 mmHg, während die Patienten mit Reflexblase im Mittel einen Wert von 43 mmHg erreichten. Dabei zeigte aber nur ein Mädchen einen maximalen Druck von 24 mmHg, was durch die sekundär adynamische Blase verständlich wird.

Die Verteilung der maximalen Blasenkapazität nach De Jonge (1969) ist bei unseren Patienten nicht festzustellen. Eine niedrige Kapazität wäre bei Reflexblasen, eine große Kapazität bei atonischen Blasen zu erwarten. Holschneider et al. (1979) fanden bei normalen kindlichen Blasen eine

durchschnittliche maximale Kapazität von 210 ml und stellten sowohl bei funktionslosen, als auch bei Reflexblasen eine erniedrigte Kapazität fest.

In unserem Krankengut schwanken die Wertw zwischen 50 ml bei funktionsloser, 250 ml bei Reflexblase und 480 ml bei einem älteren Patienten mit partieller neurogener Schädigung des Blasenausgangs. Ein Mädchen, das schon mehrmals wegen der besonderen Situation einer adynamen Blase bei Sphincterhypertonus erwähnt wurde, hatte mit 180 ml eine erniedrigte Kapazität, verbunden mit starkem Schmerzempfinden.

Unsere divergierenden Ergebnisse sind damit zu erklären, daß die Blasenkapazität neben der Funktion des Detrusor auch durch den Blasenaußwiderstand und entzündliche Veränderungen bestimmt wird. So stellte Bradley (1976) hohe und niedrige Blasenkapazitäten sowohl bei Detrusorhyperreflexie als auch bei Detrusorareflexie fest.

Ungehemmte Detrusorkontraktionen verzeichneten wir bei 4 Patienten mit hoher Atresie, in einem Fall waren sie bei funktionsloser Blase vorhanden; partielle Detrusorkontraktionen, die bei einem Mädchen mit tiefer Atresie über 10 mmHg hinausgingen, kamen zweimal bei tiefer Atresie vor. Eine Parästhesie des Detrusor stellten wir bei einem Patienten mit funktionsloser Blase fest.

Wie zu erwarten lag die Compliance bei maximaler Blasenkapazität bei unseren Kindern mit Reflexblase deutlich niedriger (je 6 ml/mmHg), als bei funktionslosen Blasen (8,5 ml/mmHg). Bis auf einen Wert von 32 ml/mmHg bei einem Jungen mit partieller neurogener Läsion lagen jedoch alle unterhalb der Norm. Bradley (1976) formulierte als einen Grund für eine erniedrigte Compliance den erhöhten Kollagengehalt des Detrusormuskels bei chronischen Blaseninfektionen. Dies könnte der Fall sein bei einem Kind mit tiefer Atresie und sehr niedriger Compliance von 6 ml/mmHg, das unter rezidivierenden Harnwegsinfekten litt, sowie bei den beiden Patienten mit funktionsloser Blase und relativ

niedriger Compliance, die ebenfalls rezidivierende Harnwegsinfekte durchgemacht hatten.

16.9. Zusammenfassung der Diskussionsergebnisse bei Analatresie

Unsere Untersuchungen zeigen, daß zahlreiche Ursachen für eine Urininkontinenz bei Analatresie in Frage kommen und daß ihre Häufigkeit bedeutend größer ist, als aus der bisherigen Literatur hervorgeht.

Eine neurogene Blase, einschließlich partieller neurogener Läsion wurde bei 17,3% der Kinder mit hoher Atresie und bei 1,7% der Kinder mit tiefer Atresie festgestellt, was insgesamt 8,6% ergibt. Auch in diesem Fall liegt die Anzahl höher als bisher vermutet.

Ein entscheidender Faktor für eine Urininkontinenz bei anorektalen Fehlbildungen ist vor allem eine begleitende Sakralfehlbildung, die jedoch nicht zwangsläufig zu einer neurogenen Blasenentleerungsstörung führen muß, da der Nervenverlauf aus dem sakralen Miktions - und Defäkationszentrum starken individuellen Schwankungen unterworfen ist.

Eine große Bedeutung hat auch die Fistellokalisation, da eine rektourethrale bzw. rektovesikale Fistel Schädigungen im trigonalen Bereich und am Blasenausgang hervorrufen kann. Alle Knaben mit Enuresis hatten eine solche Fistel, während sie im kontinenten Vergleichskollektiv nur in 27,2% der Fälle vorkam. Bei einem Jungen konnten wir durch röntgenologische und cystometrische Untersuchungen die Läsion im Bereich des externen Sphincters nachweisen. Fehlbildungen des Harntrakts können besonders in Verbindung mit einem Harnwegsinfekt zu einer Urininkontinenz durch Detrusor-Sphincter-Dyssynergie führen. Fast alle Patienten mit hoher Agenesie und Urininkontinenz wiesen einen HWI auf, während er bei urinkontinenten Patienten nur in 21,2% nachgewiesen wurde.

Ursache des chronischen Harnwegsinfekts ist häufig auch eine gleichzeitig bestehende Stuhlinkontinenz. Dies zeigte sich daran, daß bei Sistieren der Enkopresis der Harnwegsinfekt in einigen Fällen verschwand.

Um die Ursache einer Enuresis im Einzelfall zu finden, ist eine gründliche Untersuchung jedes Kindes unter Berücksichtigung aller, einschließlich der psychischen Faktoren notwendig.

17. DISKUSSION DER ERGEBNISSE BEIM MEGACOLON CONGENITUM

17.1. Häufigkeit der Urininkontinenz bei Megacolon congenitum

Von unseren 68 Patienten mit Morbus Hirschsprung litten 15 Kinder unter einer postoperativen Urininkontinenz (22%), die bis zum Ende des Untersuchungszeitraums jedoch auf 5,8% zurückging. Die Berichte in der Literatur über Megacolon congenitum unterscheiden sich zum Teil erheblich. Ehrenpreis (1971) stellte bei 5,4% seiner Patienten eine Enuresis fest, Madsen (1964) berichtet über 11,2% mit postoperativer Urininkontinenz. Wyllie (1957) fand eine Urininkontinenz in 14,7%; Genton und Vontobel (1960) in 15,6%. Langzeitstudien von Holschneider et al. (1978) ergaben in 9,7% eine gelegentliche und in 7,6% eine ständige Enuresis.

Die folgende Tabelle soll eine Übersicht über die postoperative Urininkontinenz bei M. Hirschsprung geben. Es wurde gleichzeitig der Versuch gemacht, die Ergebnisse nach 1. Nachuntersuchung und späterer Kontrolle zu differenzieren, soweit das nach den Angaben der Autoren möglich war.

Tab. 29 Enuresis bei Megacolon congenitum

Autor	1. Untersuchung	spätere Kontrolle
	(%)	(%)
Wyllie 1957	14,7	
Genton et al. 1960	15,6	
Madson 1964	11,2	
Ehrenpreis 1961	23,1	17,3
Ehrenpreis 1971	9,6	5,4
Soave 1977		3,8
Holschneider 1980	10,9	9,7
eigene Ergebnisse	22	5,8

Die Angaben aus der früheren Untersuchung Ehrenpreis' sind nach Madson zitiert und kommen unseren Zahlen sehr nahe. Insgesamt kann man davon ausgehen, daß eine Urininkontinenz bei M. Hirschsprung relativ häufig vorkommt.

17.2. Relation der Enuresis zur Länge des aganglionotischen Segments und zum Operationsverfahren

Bei unseren 15 Kindern mit Megacolon congenitum und Enuresis handelte es sich um einen klassischen M. Hirschsprung mit Lumensprung am rektosigmoidalen Übergang. Von 53 Kindern mit Megacolon ohne Enuresis zeigte nur ein Kind einen M. Hirschsprung mit ultrakurzem Segment, ein außergewöhnlich langes aganglionotisches Segment stellten wir in keinem Fall fest.

Bezüglich einer Enuresis gibt es keine Untersuchung, in der die Länge des aganglionotischen Segments berücksichtigt wurde. Ehrenpreis fand jedoch bis auf die Fälle, bei denen das gesamte Colon krankhaft verändert war, keine Unterschiede im Schweregrad der Erkrankung.

Zwischen den verschiedenen primären Operationsverfahren sind die Unterschiede in der Häufigkeit einer Urininkontinenz teilweise beträchtlich. Holschneider et al. (1980) verglichen in einer Langzeitstudie die funktionellen Ergebnisse nach verschiedenen Operationsverfahren (siehe Tab. 30). Dabei weisen Kinder, die nach den von Swenson, Soave und Duhamel entwickelten Verfahren operiert wurden, eine Enuresis zwischen 14 und 17% auf, während die nach der Rehbein'schen Technik operierten Kinder nur in 5,4% eine Enuresis hatten.

In unserem Krankengut ergab sich bei Kindern, die nach dem Verfahren von Soave behandelt wurden, in 31% eine postoperative Urininkontinenz, bei den nach Rehbein operierten Patienten in 20%. Wir müssen also die gleiche Tendenz wie Holschneider feststellen. Von den 4 Kindern mit noch bestehender Enuresis wurden 3 nach Soave und 1 nach Rehbein operiert.

Ehrenpreis (1970) versuchte eine Erklärung für die Unterschiede bei den verschiedenen Operationsverfahren zu finden und führte zum Ausschluß einer iatrogenen Schädigung der intrapelvinen Nerven cystometrische und röntgenologische Untersuchungen der Miktion und Defäkation durch. Er konnte dabei keinerlei Hinweise auf eine neurogene Schädigung durch iatrogene Traumatisierung finden. Als mögliche Ursache einer Enuresis bei Kindern mit M. Hirschsprung sah er dabei nach der Operation von Swenson den Verlust der sensiblen Rezeptoren des Rektums an, der über ein erschwertes Training der analen Kontinenz auch zu einer begleitenden Enuresis führen kann. Bei Kindern, die nach der Technik von Duhamel operiert wurden, fanden Ehrenpreis und andere Autoren im Gegensatz zu unseren Ergebnissen und denen von Holschneider keinerlei Schwierigkeiten mit einer Urininkontinenz.

Die folgende Tabelle zeigt eine Gegenüberstellung der postoperativen Enuresis bei verschiedenen Operationsverfahren.

Tab. 30 Enuresis bei Megacolon cong. nach verschiedenen Operationsverfahren

Operations- verfahren	Ergebnisse von Holschneider (%)	Eigene Ergebnisse (%)
Soave	n = 106 15,1	n = 29 31
Rehbein	n = 175 5,1	n = 30 20
Duhamel	n = 52 17,1	n = 3 33
Sonstige	n = 78 14,1	n = 6 -
Gesamt	n = 411 10,9	n = 68 22

Der Zeitpunkt der Operation hat in unserem Krankengut keine Bedeutung für das Auftreten einer Urininkontinenz, wie es Hiatt (1958) vermutete. Innerhalb der ersten beiden Lebensjahre wurden 87,5% der Patienten mit Enuresis und 71,4% der Kinder ohne Enuresis operiert. Madsen (1964) führt an,

daß Patienten mit einem M. Hirschsprung vor der Operation fast nie normale Darmfunktionen kennenlernen und die Defäkation für sie und ihre Eltern von daher immer ein Problem war. Es ist dabei verständlich, daß auch später psychologische Schwierigkeiten beim Sauberkeitstraining auftreten. Swenson et al. (1973) empfehlen aus diesem Grund eine Operation vor dem 18. Lebensmonat.

17.3. Verlauf der Enuresis beim Megacolon congenitum während des Wachstumsalters

Die Enuresis bei Megacolon congenitum zeigt eine Tendenz zur Spontanheilung, auf die schon Holschneider et al. (1980) hinwiesen. In unserem Krankengut läßt sich das Sistieren der Urininkontinenz besonders gut belegen: Bei 15 Patienten mit M. Hirschsprung und postoperativer Urininkontinenz (22%) stellten wir in 11 Fällen ein vollständiges Verschwinden der Enuresis im Verlauf von 10 Jahren fest, sodaß noch 4 Kinder (5,8%) unter einer Inkontinenz leiden. Nur ein Patient weist dabei eine ständige Enuresis auf und ist zusätzlich von einer Cerebralparese betroffen. 3 Kinder zeigen noch eine gelegentliche Enuresis. Die folgende Tabelle gibt einen Überblick über klinische Parameter der Urininkontinenz bei 15 Patienten mit Megacolon congenitum, bei dem auch Art und Schweregrad der postoperativen Urininkontinenz berücksichtigt wurden.

Tab. 31 Klinische Parameter der Urininkontinenz bei 15 Patienten mit Megacolon congenitum

Keine Enuresis mehr	n = 11
Noch Enuresis	n = 4
Dauer der Enuresis postoperat.	
1 Jahr	n = 2
2 "	n = 1
3 "	n = 1
4 "	n = 4
5 "	n = 3
6-8 "	n = 2
14 "	n = 1
17 "	n = 1
Art der Enuresis	
E. nocturna	n = 11
E. diurna	n = 1
E. noct. + diurna	n = 3
Schweregrad der Enuresis	
ständig	n = 3
gelegentlich	n = 12

Trockenperioden unter einer Stunde, was schwerwiegende soziale Konsequenzen hat, wies nur ein Kind auf. 2 Patienten hatten Trockenperioden zwischen 3 - 6 Stunden, bei Kindern betrugen sie 6 - 8 Stunden, womit eine soziale Eingliederung weitgehend gewährleistet ist.

Aus der Aufstellung wird deutlich, daß eine Urininkontinenz nach Megacolon congenitum häufig nur in leichter Form auftritt. Von unseren 4 Patienten mit noch bestehender Enuresis leidet ein Mädchen wie schon erwähnt an Cerebralparese, zwei weitere Kinder waren zeitweilig schon über mehrere Wochen sauber, sodaß hier eine günstige Prognose zu stellen ist.

17.4. Relation der Enuresis zur Häufigkeit der Komplikationen und Folgeoperationen

Komplikationen nach operativer Behandlung des M. Hirschsprung werden in Früh- und Spätkomplikationen unterteilt.

Zu den frühen Komplikationen zählen vor allem unvollständige Resektionen, Nahtinsuffizienz und Strikturen, die fast immer eine erneute Operation notwendig machen. Spätkomplikationen sind Enterocolitis, Obstipation, Stuhl- und Urininkontinenz.

Frühkomplikationen mit Folgeoperationen fanden wir in unserem Krankengut in insgesamt 42,6%. Die Häufigkeit war in der Gruppe der urininkontinenten Kinder mit 60% fast doppelt so groß wie in der Gruppe ohne Enuresis (37,7%). Ein Unterschied bezüglich der verschiedenen Operationsverfahren konnte hier nicht festgestellt werden.

Die Häufigkeit unserer Komplikationen verringert sich, wenn wir wie die meisten Autoren die leichten Formen einer Analstenose bzw. Analsphincterachalasie, die durch eine Sphinctermyotomie oder Bougierung behandelt wurden, beiseite lassen. Es ergeben sich dann in 16% Frühkomplikationen, womit wir unter den Ergebnissen von Swenson 1957 (7,5%), Wyllie 1957 (12,5%), Ehrenpreis 1961 (26%), Madison 1964 (38%), Louw und Cywes 1967 (17,4%) und Hofman et al. 1980 (22,3%) im Mittelfeld liegen. Die Wahrscheinlichkeit, daß durch die größere Anzahl von Operationen im kleinen Becken eine Läsion der Nervi pelvici und/oder pudendi stattfindet, ist jedoch gering. Schröder et al. (1970) stellte fest, daß aufgrund der anatomischen Lage selten das Nervengeflecht im kleinen Becken geschädigt wird. Für Patienten mit M. Hirschsprung konnte Ehrenpreis (1970) in keinem Fall einer Enuresis eine Nervenläsion mit der Folge einer neurogenen Blase bestätigen. Auch in unserem Krankengut fanden wir bei keinem der Patienten mit Megacolon eine neurogene Blasenentleerungsstörung.

Es müssen also andere Faktoren zur Erklärung der größeren Anzahl von Folgeoperationen bei Kindern mit Urininkontinenz

eine Rolle spielen. Möglich wäre zum Beispiel, daß die langdauernde Hospitalisierung einen Einfluß auf die Sauberkeitsentwicklung hat. Allerdings kann diese Voraussetzung nicht zwangsläufig zu einer Enuresis führen, wie an den vielen Patienten ohne Urininkontinenz deutlich wird, die ebenfalls über Monate einer stationären Behandlung bedurften.

Eine weitere Erklärung könnte in einer lokalen Schädigung der Nervenversorgung des Rektum liegen. Je häufiger eine Durchzugsoperation und Nachresektion notwendig ist, desto wahrscheinlicher wird eine Verletzung der sensiblen Rezeptoren der Rektumwand und des Sphinkter internus, was wiederum zu einer Enkopresis führen kann. Ehrenpreis (1970) führte die Überlegung an, daß eine Enkopresis wegen der zusätzlichen psychischen Belastung auch zu einer Urininkontinenz beitragen kann.

Die Bedeutung der Enkopresis für eine Enuresis soll deshalb später noch ausführlich diskutiert werden.

17.5. Relation von Spätkomplikationen zur Enuresis bei M. Hirschsprung

17.5.1. Spätkomplikationen bei M. Hirschsprung

Eine der häufigsten Spätkomplikationen bei Megacolon congenitum ist eine Enterocolitis. Das klinische Symptom ist dabei meist eine Diarrhoe. Auch eine Obstipation infolge einer Striktur oder Sphinkterachalasie tritt häufig auf. Beide können eine Enkopresis verursachen. Ehrenpreis berichtet über das häufige Vorkommen von Blasen- und Darmfunktionsstörungen, die oft vorübergehender Natur sind und innerhalb von Monaten bis Jahren verschwinden. Über mehrere Jahre andauernde gelegentliche Diarrhoe und/oder Obstipation, die nicht selten mit Stuhl- und Urininkontinenz verbunden sind, fanden sich in der Literatur in ca. 12% der Fälle, wobei beträchtliche Unterschiede mit einem Vorkommen von 0 - 30% registriert wurden. Eine Ursache für diese Unterschiede liegt wohl darin, daß einige Autoren schon leichte und kurzdauernde Symptome

und andere nur ausgeprägte, über lange Zeit bestehende Symptome berücksichtigten (siehe Tabelle 31).

Eine Obstipation erfordert zunächst die Suche nach einer Striktur oder einem aganglionotischen Restsegment. In vielen Fällen liegt eine Spincterachalasie vor, die nach einem konservativen Therapieversuch mit Bougierung durch eine Spinctermyotomie behoben werden kann.

Eine Sphinctermyotomie war in unserem Krankengut in 17 Fällen notwendig, davon entfielen 8 auf die Gruppe der urininkontinenten (53%) und 9 auf die Gruppe der urininkontinenten Kinder (17%). Insgesamt fanden wir bei 25% der Patienten mit Megacolon eine Obstipation, was mit den Ergebnissen von Wyllie, Genton und Vontobel, Madsen, Schärli und Holschneider in etwa übereinstimmt (Tabelle 31). Allerdings muß dazu bemerkt werden, daß wir das Kriterium einer Obstipation bei den kontinenten Kindern nicht besonders berücksichtigten, sodaß es durchaus möglich ist, daß in der Gruppe der kontinenten Kinder noch weitere mit einer Obstipation zu finden sind. Bei den Kindern mit Enuresis fällt auf, daß 4 von ihnen abwechselnd über Verstopfung und Durchfall klagten.

Die Bedeutung von Obstipation oder Enterocolitis für eine Inkontinenz betont Ehrenpreis (1970) durch ein Beispiel aus seinem Krankengut: 14 von 18 Patienten mit postoperativer Diarrhoe zeigten eine Stuhlinkontinenz einschließlich gelegentlichem Einschwieren, und bei 12 Kindern mit diesem Symptomenkomplex bestand zusätzlich eine Enuresis. Anders ausgedrückt litten also 75% seiner 16 Patienten mit Urininkontinenz auch an einer Enterocolitis. Es ist einleuchtend, daß eine Diarrhoe die Stuhlinkontinenz bei Kindern mit vorgeschädigtem Rektum zusätzlich belasten kann. Über welche Mechanismen dies jedoch zu einer Urininkontinenz führt, ist bisher noch nicht systematisch untersucht worden. Wie schon besprochen, kommt eine Schädigung der Blaseninnervation dabei kaum in Betracht. Neben den von Wyllie (1957), Hiatt (1958), Madsen (1964) und Ehrenpreis (1970) erwähnten psychologischen und

physiologischen Schwierigkeiten beim Sauberkeitstraining spielen unserer Meinung nach eine Enkopresis und insbesondere eine Enterocolitis jedoch eine große Rolle bei der Entstehung eines chronischen Harnwegsinfektes, der zu einem Fehlverhalten bei der Miktion führen kann.

Wir haben deshalb im folgenden die Ergebnisse verschiedener Autoren bezüglich Diarrhoe, Obstipation, Enkopresis und Enuresis aufgelistet und unseren eigenen Ergebnissen gegenübergestellt. Wo möglich, haben wir die Ergebnisse der ersten postoperativen Kontrolle und einer späteren Nachuntersuchung verglichen (1. und 2.).

Tab. 32 Spätkomplikationen bei Megacolon congenitum

Autoren	Zahl der Patient.	Enterocolitis (%)	Obstipation (%)	Enkopresis (%)	Enuresis (%)
Swenson					
1957	200	2	0,5	-	-
1964	32	25			
Wyllie					
1957	152		22,3	27	9,8
Hiatt					
1958	67	6	-	1. 50 2. 15,5	-
Genton					
1960	32	6,2	25	21,8	15,6
Ehrenpr.					
1961	69	27,7	7,6	33,8 *(12,3)	23,1 *(10,7)
Madsen					
1964	71	12,6	16,9	16,9	11,3
Soave					
1966	34	2,9	2,9	-	-
1977	2058	7,6	11,1	12,3	-
Schärli					
1972	48	8,3	20,8	25	-
Holsohn.					
1978	144	1. 31,3 2. 11,1	1. 32,6 2. 18,1	1. 25,7 2. 36,8 ⁺	1. 11,1 2. 17,4 ⁺
1980	439	1. 25,1 2. 7,3	1. 32,4 2. 9,4	1. 30,8 2. 21,2	1. 10,9 2. 9,7
Eigene Ergebn.	68	41,1 *(19,1)	25 *(10,2)	29,4 *(8,8)	22 *(5,8)

* ausgeprägte Symptomatik

⁺ einschließlich gelegentlicher Enkopresis und Enuresis

Abgesehen von der ersten Studie Swenson's verzeichneten alle Autoren relativ häufig Spätkomplikationen. Ehrenpreis hat in seiner Arbeit zusätzlich zwischen leichten und schweren Formen der Inkontinenz unterschieden, wobei wir die ausgeprägten Formen in Klammern aufgenommen haben. Bei unseren 68 Patienten mit Megacolon bestand in 8,8% eine ständige, in 20,5% eine gelegentliche Enkopresis und bei 64,7% eine normale Stuhlkontrolle. Von 4 urinkontinenten Kindern ist lediglich bekannt, daß sie eine Enkopresis hatten, über Dauer und Schweregrad fehlten jedoch die Angaben.

Erstaunlicherweise litten relativ mehr Kinder ohne Urininkontinenz unter einer Enkopresis, nämlich 26,6% der Kinder mit Enuresis gegenüber 30% der Kinder ohne Enuresis. Auch bei einem Vergleich der Häufigkeit einer postoperativen Enterocolitis schneiden Kinder ohne Enuresis schlechter ab als die mit Enuresis. 33,3% der urininkontinenten und 43,3% der urinkontinenten Patienten litten unter einer postoperativen Enterocolitis. Allerdings war die Dauer sowohl der Enkopresis als auch der Enterocolitis bei den Enuretikern im Durchschnitt länger als bei denen ohne Enuresis. Nur 8 der 23 Kinder mit Enterocolitis ohne Urininkontinenz (15%) und alle 5 Kinder mit Enterocolitis und Enuresis wiesen Durchfälle für ein Jahr und länger auf. Die größere Gesamtzahl unserer Patienten mit Enterocolitis (41,1%) gegenüber anderen Autoren, die eine Häufigkeit zwischen 2% und 31% verzeichnen, kommt dadurch zustande, daß wir auch kurzfristige Symptome berücksichtigen, während es sich bei den anderen Arbeiten meist um Langzeitstudien handelt. Lassen wir die nur Wochen bis höchstens Monate dauernden Durchfälle der urinkontinenten Kinder beiseite, liegen wir mit 19,1% im Rahmen der vergleichbaren Studien. Auch für die unterschiedliche Häufigkeit der Enkopresis gilt, daß dieses Symptom in der Gruppe der urinkontinenten Kinder weniger lang und in schwächerer Ausprägung auftrat. Eine ständige Enkopresis wiesen nur 8,8% unserer Patienten mit Megacolon congenitum auf. Im Unterschied zu anderen

Autoren haben wir auch seltenes Einsmieren als Enkopresis gewertet.

17.5.2. Spätkomplikationen bei verschiedenen Operationsverfahren

Die Untersuchungen von Holschneider (1978a und 1980) geben nicht nur Aufschluß über die spontane Abnahme der Spätkomplikationen im Verlauf einiger Jahre, wie aus Tabelle 32 ersichtlich ist, sie machen auch den Unterschied der einzelnen Komplikationen nach den primären Operationsverfahren deutlich. Bei einer 1. postoperativen Untersuchung kam es in 31,3% der Fälle zu einer Diarrhoe im Sinn einer Enterocolitis, wobei 20% der nach dem Rehbein'schen Verfahren und 75% der nach dem Verfahren von Soave operierten Kinder eine Enterocolitis hatten. Bei einer späteren Kontrolle, durchschnittlich 5 Jahre nach Resektion des engen Segments, konnte nur noch in 11,1% aller Fälle eine Diarrhoe festgestellt werden, wobei es bei der Rehbein'schen Technik 5,7% und bei der Technik von Soave 35,7% waren.

Die Ursache für das häufigere Auftreten einer Enterocolitis nach endorektalem Durchzug liegt in einer Beeinträchtigung der Sphinkter- und Rektumfunktion, die elektromanometrisch nachgewiesen werden kann. Die in situ belassene aganglionäre Manschette des endorektalen Durchzugs scheint die Reinnervation des Sphinkter internus stärker zu behindern als eine Anastomose an dieser Stelle, wie sie beim Rehbein'schen Verfahren entsteht. Bei der Technik von Rehbein hingegen tritt die Sphinkterachalasie stärker in den Vordergrund. Hierbei wird ein durchschnittlich größeres anorektales Druckprofil aufgebaut.

Auch in unserem Krankengut bestehen Unterschiede in der Häufigkeit einer Enterocolitis, Obstipation und Enkopresis hinsichtlich der Operationsverfahren, wenn sie auch nicht so deutlich wie in der Arbeit von Holschneider et al. (1978a) waren. 29 Kinder wurden primär nach Soave, 30 primär nach Rehbein operiert, von denen sich wiederum 2

einer erneuten Durchzugsoperation nach Soave unterziehen mußten.

Für die Gruppe der urininkontinenten Kinder stellten wir fest, daß eine Enterocolitis häufiger nach einer primären Korrekturmaßnahme in der Technik von Soave als in der von Rehbein zu verzeichnen war, während umgekehrt eine Obstipation häufiger nach der Rehbein'schen Technik vorkam. Das von Duhamel entwickelte und zum Teil modifizierte Verfahren, mit dem 3 unserer Patienten behandelt wurden, können wir aufgrund der geringen Fallzahl hier nicht beurteilen.

Möglicherweise liegt darin auch die Erklärung für das bei uns und bei Holschneider et al. (1978a) festgestellte Überwiegen einer Enuresis bei Kindern, die mit einem endorektalen Durchzug behandelt wurden.

Entscheidend ist aber, wie es Schärli (1972) formuliert, daß mit jedem Korrekturverfahren bei M. Hirschsprung befriedigende Kontinenzergebnisse zu erreichen sind und daß jeder Technik eigene Vorzüge und Nachteile zuzuordnen sind.

17.6. Die Bedeutung eines Harnwegsinfektes für eine Enuresis bei Megacolon congenitum

Wie bei der Diskussion der Analatresien schon mehrfach ausführlich beschrieben (Abschnitt 16.6.), kann ein chronisch rezidivierender Harnwegsinfekt zu einer Reizung der Blase und Detrusor-Sphinkter-Dyssynergie und damit zu einer Blasenentleerungsstörung führen. Holschneider et al. (1978b) und Koff et al. (1979) haben zu diesem Zusammenhang Stellung bezogen.

In unserem Krankengut litten 15 von 68 Patienten mit M. Hirschsprung an einem rezidivierenden HWI (22%). Dabei entfielen 9 (60%) auf urininkontinente und 6 (11,3%) auf urinkontinente Patienten. Ein begleitender vesico-ureteraler Reflux bestand zu 20% bei Kindern mit und zu 3,7% bei Kindern ohne Enuresis.

Wie zu erwarten, war eine Kombination von Enterocolitis und HWI sehr häufig. In der Gruppe der Enuretiker zeigten 5 Patienten einen HWI bei Enterocolitis (33,3), 4 Kinder einen isolierten Harnwegsinfekt (26,6%). Bei den urinkontinenten Patienten bestand die Kombination von Harnwegsinfekt und Enterocolitis in 19 %, eine isolierte kurzzeitige Enterocolitis in 26,4% und ein alleiniger HWI in 1,9%. Alle 4 Patienten mit Urininkontinenz und noch bestehender Enkopresis litten auch unter einem Harnwegsinfekt. Von 11 Patienten, die keine Enkopresis mehr zeigten, hatten 5 einen HWI, der nach Abklingen der Enkopresis jedoch meist zur Ausheilung gebracht werden konnte.

Die urologischen und urodynamischen Untersuchungsbefunde sprechen bei 3 von 4 Patienten mit noch bestehender Enuresis und Enkopresis für ein Fehlverhalten, wobei in einem Fall eine deutliche Externushypertrophie radiologisch sichtbar wird und bei 2 weiteren die Detrusorkontraktionen im Sinn einer Dyssynergie verstärkt sind.

Außer durch eine Enterocolitis kann ein Harnwegsinfekt auch durch Anomalien des Harntrakts gefördert werden (Alken und Sökeland 1979). Ein fehlgebildetes oder geschädigtes Harnwegssystem mit Stauung und Reflux ist ein guter Nährboden für eine Bakterienansiedlung.

Eine Kombination von Harnwegsinfekt, vesiko-ureteralem Reflux und Anomalie des Harntrakts kam bei einem unserer Patienten vor, der immer noch unter einer Enuresis leidet. HWI und urologische Begleitfehlbildungen zeigten 2 Patienten, von denen einer inzwischen sauber ist. Harnwegsinfekte ohne Fehlbildung des Harntrakts wiesen 6 Patienten auf, bei denen 4 keine Enuresis und auch keinen HWI mehr haben. Alle 6 Patienten ohne Harnwegsinfekt und ohne Harnwegsanomalie sind jetzt für Urin kontinent (siehe auch Tab. 16 b).

Der Harnwegsinfekt scheint somit für die Entstehung einer Enuresis eine bedeutende Rolle zu spielen, und es wäre wünschenswert, wenn in künftigen Langzeitstudien dieser Faktor mitberücksichtigt würde.

17.7. Korrelation der Enuresis zu Begleitfehlbildungen bei Megacolon congenitum

17.7.1. Begleitfehlbildungen insgesamt bei Megacolon
Begleit'anomalien wurden in früheren Studien durch Wyllie (1957), Bodian und Carter (1963), Madsen (1964) etc. als selten angesehen, die angegebene Häufigkeit betrug weniger als 5%. Wyllie z.B. fand in 3,9% Fehlbildungen wie Pylorusstenose, Hüftdislokation, ektopische Hoden, Katarakt und Schwachsinn.

Eine beträchtlich größere Häufigkeit stellte Passarge (1967) fest, der bei 63 Patienten in 11,1% Begleit'anomalien und zusätzlich bei 9,5% eine Trisomie 21 beschrieb. Der M. Down scheint eine besondere Rolle unter den Begleitfehlbildungen bei M. Hirschsprung zu spielen, auch Bodian und Carter erwähnten sein Vorkommen im Zusammenhang mit Megacolon congenitum. In unserem Krankengut fanden wir allerdings keinen Fall von Mongolismus.

Eine Verbindung zwischen Megacolon und Megazystis-Syndrom wurde von Swenson und Fisher (1955) als Ausdruck einer gemeinsamen parasympathischen Störung verstanden und als sehr häufig angesehen. Leibowitz und Bodian (1963), Madsen (1964) und Ehrenpreis (1968) konnten diese Theorie nicht bestätigen, wie wir bereits im Abschnitt 10.2. dargelegt haben.

In unserer eigenen Arbeit litten 23,5% der Patienten mit Megacolon unter Begleitfehlbildungen, bei den urininkontinenten Kindern erhöhte sich dieser Prozentsatz auf 46,6%, während er bei den kontinenten nur 17% betrug. 7 Kinder mit Enuresis wiesen dabei 10, 9 Kinder ohne Enuresis 12 Begleitfehlbildungen auf.

17.7.2. Urologische Begleitfehlbildungen bei Megacolon cong.
Von besonderem Interesse für eine Blasenstörung sind Fehlbildungen des Harntrakts und oerebrale Schädigungen, die zu einer geistigen Retardierung führen.

Festen (1975) und Ehrenpreis (1968) führten eine gezielte Suche nach urologischen Begleitfehlbildungen durch und stellten dabei eine weitaus größere Häufigkeit als bisher angenommen fest. Ehrenpreis fand bei 22,6% seine Patienten prä-

operativ urologische Anomalien wie vesiko-ureteraler Reflux, Hydroureter und Hydronephrose. Bei fast der Hälfte dieser Kinder bestand ein Harnwegsinfekt.

Festen stellte bei 36% der präoperativ urologisch untersuchten Patienten einen VUR fest. Keines dieser Kinder hatte einen Harnwegsinfekt. Nach der Resektion des engen Segments bestand in allen Fällen kein VUR mehr. Leibowitz und Bodian (1963) fanden bei keinem ihrer 278 Patienten eine urologische Begleitfehlbildung, allerdings war nur bei einem kleinen Teil der Kinder präoperativ eine Nierenkontrastdarstellung durchgeführt worden.

Beide Autoren stellten fest, daß ein Großteil der Anomalien nach operativer Korrektur des Megacolons verschwand und sie kamen zu dem Schluß, daß urologische Befunde, wie Reflux und Harnstauung sekundär und insbesondere durch die Koprostase bedingt seien.

In unserem Krankengut wurden nur solche urogenitale Begleitfehlbildungen berücksichtigt, die primär vorhanden sind. Unter Einschluß der genitalen Fehlbildungen verzeichneten wir bei 10,3% der Kinder echte Fehlbildungen des Urogenitaltrakts. Die Enuretiker überwogen dabei mit 33% gegenüber 3,7% bei Kindern ohne Urininkontinenz. Lassen wir die 5 Patienten mit Retentio testis beiseite, sind es allerdings nur noch 3%, wobei je eine Nierendysplasie und eine Ostiumfehlanlage bei den Kindern mit Enuresis bestand.

Ehrenpreis fand bei 62 Patienten in einem Fall eine Verdoppelung des Ureters (1,6%). Urologische Anomalien im Sinne Ehrenpreis', also unter Einschluß der möglicherweise sekundär bedingten Stauungszeichen fanden wir in 13,2%. Bei Kindern mit Enuresis erhöht sich der Prozentsatz auf 46,6%, während die urinkontinenten Kinder nur in 3,7% solche Anomalien aufwiesen. Im einzelnen gab es bei den Enuretikern zweimal einen Reflux, je einmal eine Urethrastr stenose, ein Urethradivertikel, einen Korkenzieherureter und die schon erwähnten Fehlbildungen der Niere und des Ostiums. Bei den kontinenten Patienten trat zweimal ein Reflux auf, allerdings fand in dieser Gruppe nicht in allen Fällen eine gründliche urologische Untersuchung statt.

Mit Ehrenpreis sind wir der Meinung, daß urologische Anomalien bei M. Hirschsprung oft eine Folge der Grundkrankheit sein können. Eine prä- und postoperative urologische Kontrolle ist deshalb wünschenswert, weil Komplikationen im Bereich des Harntrakts frühzeitig erkannt und gegebenenfalls behandelt werden können. Eine Routineuntersuchung des Harntrakts ist auch notwendig, weil ein Großteil der Anomalien im Frühstadium asymptomatisch verlaufen und erst in der Folgezeit schwere Schäden am Nierenparenchym hervorrufen können. Ein weiterer Gesichtspunkt ist die mögliche Bakterienbesiedlung in einem gestauten Harnwegssystem, die zu einer Reizung der Blase und damit, wie schon erwähnt, zu Miktionsstörungen führen kann. Auf den Zusammenhang zwischen Anomalien des Harntrakts und Harnwegsinfekt einerseits und Enuresis andererseits haben wir bereits hingewiesen.

Unsere Ergebnisse, die für Kinder mit Enuresis eine Häufung sowohl von primären und sekundären Anomalien des Harntrakts als auch eines Harnwegsinfekts erbrachten, verstärken die Bedeutung von urologischen Begleitfehlbildungen für eine Enuresis bei Megacolon congenitum.

17.7.3. Zerebrale Fehlbildungen und geistige Retardierung bei Megacolon congenitum

Eine weitere Mißbildungsgruppe, die sich für die Entwicklung der Kontinenz verhängnisvoll auswirken kann, ist die zerebrale Schädigung. Da Miktion und Defäkation komplizierte Lernvorgänge sind und eine gewisse Kooperation und psychomotorische Leistung des Kindes voraussetzen, sind Patienten mit geistiger Retardierung zusätzlich benachteiligt.

Insgesamt gab es in unserem Krankengut mit Megacolon 3 Patienten mit zerebralen Begleitfehlbildungen (4,4%). Bei einem Mädchen mit Enuresis lag ein Mikrocephalus, verbunden mit Spastik und ausgeprägter Retardierung vor. Das ergibt für die Gruppe der urininkontinenten Kinder 6,6% mit schwerer zerebraler Fehlbildung. Bei den urinkontinenten Patienten litten 2 unter einem Hydrocephalus (3,7%), der jedoch nicht mit ausgeprägter Einschränkung der geistigen Fähigkeiten verbunden war.

Zusätzlich waren 3 Kinder mit Enuresis geringfügig geistig retardiert, ohne daß jedoch eine eindeutige organische Ursache nachweisbar war. Bei einem dieser Patienten bestand Verdacht auf eine Hypothyreose, der nicht bestätigt wurde, ein anderes hatte kurz nach der Geburt eine schwere Sepsis mit Begleitmeningitis durchgemacht.

Ein M. Down kam in unserem Krankengut nicht vor.

Eine Häufung von Begleitfehlbildungen war bei Patienten mit M. Hirschsprung im Gegensatz zu den Analatresien insgesamt selten. Nur ein Mädchen mit ständiger Enuresis litt an multiplen Fehlbildungen: neben einem Dismeliesyndrom, Spastik, Mikrocephalus und offenem Ductus Botalli bestand bei ihr auch ein rezidivierender Harnwegsinfekt.

Die Kinder mit Nieren- und Ostiumfehlanlage zeigen noch eine Enuresis, ebenso ein Junge mit Retentio testis. Alle Kinder ohne Begleitfehlbildung sind inzwischen urinkontinent, was noch einmal die Bedeutung der Begleitfehlbildungen unterstreicht.

17.8. Ergebnisse der röntgenologischen und urodynamischen Untersuchungen bei Megacolon congenitum

Urodynamische und röntgenologische Studien des Harntrakts bei Megacolon congenitum sind in der Literatur selten und teilweise widersprüchlich. So stellte Swenson (1955) in 50% erhöhte Blasenkapazität und verminderte Detrusorkontraktionen fest. In 5% waren diese Veränderungen ausgeprägt und es bestand eine Dilatation des oberen Harntrakts. Ehrenpreis (1970) fand dagegen keine Hinweise für eine neurogene Blasenstörung und Leibowitz und Bodian (1963) suchten vergeblich nach vergrößerten Blasenvolumina.

17.8.1. Röntgenologische Untersuchungen

Bei 15 Patienten mit Megacolon und Enuresis führten wir in 7 Fällen ein Miktionszystourethrogramm durch. Bei einem Teil der Kinder, die schon sauber geworden waren, verzichteten wir auf diese Untersuchung.

4 Kinder zeigten dabei ein normales Miktionsverhalten, 3 ein Fehlverhalten bei der Miktion. Sowohl bei Kindern mit

normalem als auch bei Fehlverhalten während der Miktion fand sich in je einem Fall eine noch bestehende Enuresis. Das Mädchen mit ständiger Enuresis und schwerer Retardierung konnten wir leider wegen mangelnder Kooperation nicht urologisch untersuchen.

Erstaunlicherweise wiesen die meisten Kinder mit ungestörter Miktion in der Röntgendarstellung erkenntliche Veränderungen an Blase und Blasenausgang auf. Ein Knabe hatte mehrere reiskorngroße Divertikel und eine fragliche Klappe in Höhe des Sphinkter externus. Eine Enuresis bestand nicht mehr. Ein weiterer Junge, der bis zu 4 Jahren nach der primären Operation einnähte und inzwischen sauber ist, hatte einen Reflux, eine Fehleinmündung des linken Ureters und einen Wide-Month-Divertikel. Schließlich zeigte noch ein Junge einen beidseitigen Reflux und sichtbare Fistelöffnungen nach mehreren rezidivierenden Blasendarmfisteln. Die Nieren waren unauffällig. Dieses Kind leidet noch gelegentlich unter einer Enuresis. Nur ein Kind ohne noch bestehende Enuresis und mit normalem Miktionszysturethrogramm zeigte einen völlig unauffälligen Befund.

Bei den 3 Kindern mit Fehlverhalten bestand in 2 Fällen Verdacht auf eine neurogene Blasenentleerungs-Störung, der jedoch nicht bestätigt wurde. Bei diesen 3 Patienten war die Blasenentleerung unvollständig, es gab Anzeichen für einen Sphinkterexternus-Spasmus, und bei jeweils einem Jungen und einem Mädchen Zeichen der Aversion, bzw. ein ausladendes Trigonum links. Das Mädchen leidet noch unter gelegentlicher Enuresis.

Zwei dieser Kinder wiesen gleichzeitig einen rezidivierenden Harnwegsinfekt ohne Reflux auf. Bei dem Jungen mit Aversion gegen die Miktion fand sich im gesamten Harntrakt kein weiterer pathologischer Befund, und die Enuresis ist inzwischen abgeklungen, so daß ein vegetativ-psychisches Fehlverhalten anzunehmen ist. /

Unsere Befunde zeigen, daß ein MCU allein bei Kindern mit Megacolon congenitum wenig aussagekräftig ist. Funktionelle Veränderungen im Bereich des Blasenausgangs kamen im Zusam-

menhang mit einem Fehlverhalten vor, während ausgeprägte Veränderungen einschließlich Reflux und Ostiumfehlanlage mit einem normalen Miktionsablauf verbunden waren. Eine vergrößerte Blasenkapazität konnten wir ebenso wenig wie Leibowitz und Bodian feststellen. Die Befunde lassen sich dagegen eher den Ergebnissen zuordnen, wie sie Holschneider (1978 b) bei Kindern mit Harnwegsinfekt und zu kleiner Blase infolge Lernrückstands fand.

17.8.2. Cystometrische Ergebnisse bei Kindern mit Megacolon
Die cystometrische Untersuchung bei 3 Kindern mit Megacolon und Enuresis zeigte keine besonders auffälligen Ergebnisse. Dies entspricht der Feststellung von Ehrenpreis (1970), der ebenfalls keine Anzeichen einer neurogenen Schädigung fand. Der Ruhedruck lag analog zu unseren Ergebnissen bei den Analatresien etwas unterhalb der Norm. Die Blasenkapazität war nur in einem Fall normal, zweimal war sie erniedrigt, wobei ein Mädchen eine Kapazität von 150 ml verbunden mit verstärkten Detrusokontraktionen zeigte. Diese Befunde entsprechen einer kleinen Blase bei Lernrückstand. Ein Junge, der nach dem 7. Lebensjahr seine Enuresis überwand, hatte bis auf verstärkte Detrusorkontraktionen völlig normale Werte.

Alle für eine neurogene Blase entscheidenden Parameter, wie Restharn, erniedrigte Compliance, gestörter Uroflow, vesikourethrales Druckprofil und EMG der externen Sphinkteren lagen bei unseren Patienten im Normbereich.

Bei 2 weiteren Kindern war die Cystometrie an mangelnder Kooperation gescheitert, einmal infolge einer geistigen Retardierung bei multiplen Fehlbildungen, einmal infolge zu großer Verspieltheit eines 7-jährigen Jungen, der zum Untersuchungszeitpunkt noch an gelegentlicher Enuresis litt. Aufgrund der urodynamischen Messungen war es nicht möglich, zwischen einem psychischen Fehlverhalten oder einer Miktionsstörung, bedingt durch einen chronischen Harnwegsinfekt, zu unterscheiden.

Die Miktionszysturethrographie und die urodynamischen Untersuchungen sind zur Diagnose organischer und funktioneller Störungen der Miktion zwar äußerst hilfreich, können jedoch

nicht weitere klinische und anamnestische Untersuchungen zur Differenzierung der vielfältigen, zu einer Urininkontinenz prädestinierenden Faktoren ersetzen.

17.9. Zusammenfassung der Diskussionsergebnisse bei M. Hirschsprung

Von den für eine Urininkontinenz infrage kommenden Faktoren (Tab. 1) spielen bei M. Hirschsprung in erster Linie eine Enkopresis mit begleitendem Harnwegsinfekt und psychisch bedingtes Fehlverhalten eine Rolle.

In diesem Zusammenhang müssen auch Fehlbildungen des Harntrakts gesehen werden, die für sich genommen, keine ausreichende Erklärung für eine Urininkontinenz liefern, aber häufig mit einem Harnwegsinfekt kombiniert sind.

Fehlbildungen des spinalen Nervensystems wurden weder in unserer Arbeit, noch in vergleichbaren Studien (Wyllie, Madsen, Ehrenpreis etc.) nachgewiesen.

Eine iatrogene Schädigung der Nervi pelvici und pudendi, die sich in einer neurogenen Blasenentleerungs-Störung äußert, war bei keinem der Patienten aus unserer Arbeit oder der Literatur festzustellen. Anzahl und Ausmaß der operativen Eingriffe beeinflussen die Urinkontinenz, allerdings nicht über eine Schädigung der intrapelvinen Nerven, sondern über eine psychische Traumatisierung der Kinder. Bei einem Jungen mit Megacolon bestanden rezidivierende Blasen-Rektum-Fisteln, die analog zu den Fisteln bei Analatresien Miktionsstörungen durch Schädigung des Blasenausgangs und des trigonalen Bereichs hervorrufen können. Allerdings erlangte auch dieser Junge eine vollständige Urinkontinenz.

Das primäre Operationsverfahren wirkt sich auf die spätere Urinkontinenz indirekt aus. Beim endorektalen Durchzug ist eine Enterocolitis und Enkopresis häufiger als beim Verfahren nach Rehbein, was sich auch im häufigeren Vorkommen einer Enuresis bemerkbar macht. Allerdings kann auch die nach der Rehbein'schen Technik öfter beobachtete Obstipation zu einer Gefährdung der analen und Urinkontinenz führen.

18. ZUSAMMENFASSUNG

104 Patienten mit Analatresie, sowie 68 Kinder mit Megacolon congenitum wurden hinsichtlich einer postoperativen Urininkontinenz analysiert.

Eine Urininkontinenz konnte bei 20 Patienten mit Analatresie (19,2%) festgestellt werden, wobei die hohen anorektalen Fehlbildungen mit 28,2% häufiger von einer Enuresis betroffen waren, als die tiefen Atresien mit 12%. 15 Kinder mit M. Hirschsprung (22%) litten an einer Urininkontinenz. Anhand der Krankengeschichten wurde bei den Kindern nach primärem Operationsverfahren, Fistelungen, Komplikationen und Folgeoperationen, Begleitfehlbildungen, Stuhlinkontinenz, chronischem Harnwegsinfekt und Dauer der Inkontinenzerscheinungen geforscht.

Außerdem wurden urologische Röntgenbefunde (Ausscheidungsurogramm, Miktionszysturethrogramm und Isotopennephrogramm) ausgewertet und dabei besonderes Augenmerk auf eine begleitende Sakralfehlbildung gerichtet.

Urin- und Stuhlinkontinenz wurden klinisch-anamnestisch beurteilt und soweit möglich durch manometrische Messungen überprüft.

Bei Kindern mit Analatresie zeigte die Enuresis nur eine geringe Tendenz zur Spontanheilung. So fanden sich durchschnittlich 10 Jahre nach der Erstoperation noch bei knapp 19% der Kinder mit anorektalen Fehlbildungen Inkontinenzerscheinungen. Beim M. Hirschsprung hingegen sistierte die Urininkontinenz häufig spontan, so daß im selben Zeitraum nur noch 5,8% der Patienten an einer Urininkontinenz litten.

Unter Berücksichtigung der Detrusoraktivität, der EMG-Befunde, der Compliance, der Detrusor-Sphinkter-Dyssynergie, des Restharns und der Miktionszysturethrographie einerseits und der Sauberkeitsentwicklung der Kinder andererseits wurden als Ursachen der Urininkontinenz neurogene Blasenentleerungs-Störungen und ein Fehlverhalten bei Miktion differenziert.

Die Ursachen für eine Urininkontinenz sind multifaktorieller Natur. In jeder Krankheitsgruppe gibt es verschiedene

Faktoren, die für eine postoperative Enuresis besonders entscheidend sind. (siehe auch Tab. 24)

Bei den Analatresien waren neurogene Blasenentleerungs-Störungen zu 35% für eine Urininkontinenz verantwortlich. Auf die hohen Agenesien mit Enuresis entfielen dabei 46,1%, auf die tiefen Atresien 14,2%. Die neurogene Blasenentleerungs-Störung war meist auf eine begleitende Sakralaplasie zurückzuführen, in je einem Fall mit hoher und tiefer Atresie handelte es sich jedoch um eine partielle neurogene Läsion bei Schädigung des Blasenausgangs im ehemaligen Fistelgebiet, bzw. um eine isolierte Muskelhypoplasie des Beckenbodens. Eine Sakralaplasie führt aber nicht zwangsläufig zu einer neurogenen Blase und Urininkontinenz, wie wir anhand eines Falles belegen konnten.

Bei Patienten mit Megacolon congenitum kam eine neurogene Blasenstörung nicht vor.

Eine besondere Rolle spielen rektourethrale Fisteln bei hohen Agenesien, welche den Sphinkter vesicae externus schädigen können.

In beiden Krankheitsgruppen war die Häufung eines chronisch rezidierten Harnwegsinfektes bei Enuretikern auffällig. Er kann über die Reizung der Blase zu einer Detrusor-Sphinkter-Dyssynergie führen und damit eine Urininkontinenz verursachen oder verstärken.

Die Zahl der Folgeoperationen allein übt weder bei Analatresie noch bei M. Hirschsprung einen entscheidenden Einfluß auf die spätere Urinkontinenz aus. Entscheidend ist einerseits das Ausmaß des Eingriffs und die verwandte Sorgfalt, da eine Schädigung der Beckeninnervation zwar möglich aber sehr selten ist, und andererseits die psychische Traumatisierung der Kinder durch wiederholte und lange Krankenhausaufenthalte.

Für unsere Patienten mit Megacolon congenitum fanden wir als wichtige Faktoren, die zu einer Urininkontinenz beitragen, vor allem eine gleichzeitig bestehende Enkopresis und Enterocolitis, die bei langem Anhalten zu einem chronischen Harnwegsinfekt und damit zu einem Fehlverhalten bei der Miktion führen kann.

Auch psychische Faktoren spielen gerade bei den Kindern mit M. Hirschsprung eine Rolle bei der Entstehung einer Enuresis. Die postoperative Enuresis bei Megacolon congenitum hat daher bei verständnisvoller Kontrolle des Sauberkeitstrainings eine gute Prognose.

Aufgrund unserer Ergebnisse ist es wichtig, darauf hinzuweisen, daß die Ursache einer Urininkontinenz bei Analtresien und bei Megacolon congenitum bei jedem einzelnen Kind sorgfältig unter Berücksichtigung aller Faktoren gesucht und dann behandelt werden müssen.

19. KASUISTIK

19.1. Analatresien

B.P. ♂ 10.11.68

Hohe Atresie mit rektovesikaler Fistel

Nach Geburt Anus praeter, mit 6 Monaten abdomino-perinealer Durchzug

Komplikationen: Schleimhautektomie, Wundabszeß, Analstenose, 1973 Analprolaps

Zusätzliche Op's: Nov. '73 Erweiterungsplastik und Analprolapsabtragung, 10 mal Bougierung

Begleitfehlbildungen: hypertrophe Pylorusstenose, Pendelhoden, mittelgradige Tetraspastik, Nackensteife (1971 festgestellt)

Stuhlkontinenz: vollständige Inkontinenz bei herabgesetztem Ruhedruck, Stuhl weich, sehr kurze Warnungsperioden

Urinkontinenz: ständig Enuresis

Entwicklung: geistig retardiert, erste Worte mit 2 Jahren, mit 9 Jahren Einschulungsversuch, schwere statomotorische Entwicklungsstörung, läuft mit 10 Jahren noch nicht frei.

Allgemeines: Frühgeburt (2000 gr). Viele Krankenhausaufenthalte, u.a. wegen Pneumonie mit akuter Thrombozytopenie, ausgedehnter tuberkulöser Erkrankung mit Spondylitis und Eisenmangelanämie

Untersuchungen: Rö.Ws: leichte Skoliose der BWS mit Deformierung und Blockwirbelbildung nach Tuberkulose. EMM:

Maturationsstadium 1, rudimentärer Sphinkter.

B.J. ♂ 16.10.61

Intermediäre Atresie mit rektourethraler Fistel

Nach Geburt abdomino-perinealer Durchzug

Komplikationen: keine

Zusätzliche OP's: Ileumblase, Ileostomaerweiterung, Ureterneueinpflanzung, Stomarevision, Gracilisplastik, Orchidopexie

Begleitfehlbildungen: Sakralaplasie, Kryptorchismus li., Pendelhoden re.

Stuhlkontinenz: Enkopresis nach Gracilisplastik nur noch selten, Sensibilitätsstörung, 3 mal täglich Stuhl

Urinkontinenz: Enuresis - Ileumblase

Entwicklung: geistig o.B., fachpsychologisches Gutachten, wegen Doppelbelastung bei organischem Defekt und familiären Problemen

Allgemeines: viele Krankenhausaufenthalte, Hepatitis, Augenleiden

Untersuchungen: Rö.WS: völlige Aplasie des Sakrum, EMM:Hinweise auf neurogene Störung.

W.A. ♂ 5.4. 68

Hohe Atresie mit rektourethraler Fistel

1968 Op nach Potts, 1969 Durchzugsop. und Beseitigung der Fistel

Komplikationen: Fistel übersehen, Schleimhautprolaps

Zusätzliche Op's: Durchzug nach tiefer Op., 1976 Gracilisplastik, Orchidopexie bds.

Begleitfehlbildungen: Spaltniere (rechts Nephrektomietyp) Ostiumfehlanlage links, Pendelhoden

Stuhlkontinenz: vor Gracilisplastik völlige Inkontinenz, jetzt gelegentlich Enkopresis, Völlegefühl und Warungsperiode besser

Urinkontinenz: ständig Enuresis, ständiges Tröpfeln, Entleerung im Strahl nur gelegentlich mit Bauchpresse

Entwicklung: unauffällig

Allgemeines: unauffällig bis auf HWI

Untersuchungen: EMM: Maturationsstad. IV, Sphinkter int. pathologisch. ING: Überfunktion links, rechts, IVP u. MCU: Spaltniere, offener Blasenboden, Cystom.: funktionslose Blase

M.D. ♀ 26.1. 69

hohe Atresie mit rektovaginaler Fistel

Mit 6 Monaten tiefe Op, mit 10 Monaten Durchzug und Analkorrektur

Komplikationen: mehrmals Fistelrezidive

Zusätzliche Op's: 1969 Fistelverschluß, Durchzug und Anal-

korrektur. 1973 Fistelverschluß und Gracilisplastik links, 1976 Gracilisplastik rechts, 1979 Palmaris longus Transplantation

Begleitfehlbildungen: Sakralagenesie, Blockwirbelbildung im LWS-Bereich, Nierenagenesie links, Beckenniere rechts, Beckenasymmetrie

Stuhlkontinenz: inkontinent, Phasen der Besserung und Verschlechterung (bei Familienkrise), jetzt gelegentlich Enkopresis

Urinkontinenz: früher ständig Enuresis, nach Grac. Plastik zeitweise sauber, dann Verschlechterung, jetzt urinkontinent

Entwicklung: als Kind etwas retardiert und zeitweise adipös, ab 8 J. unauffällig, geteilte Familiensituation

Allgemeines: kleinwüchsig, Geschwisterkind an Herzfehler verstorben, 1970 bis '78 rezidiv. Pyelonephritis und HWI, links Beinverkürzung wegen Skoliose und Beckenasymmetrie

Untersuchungen: IVP u. ING: Nierenagenesie links, MCU: keine neurogene Blase, Röntgen: links paravertebrale Synostose der 4. u. 5. Rippe und 6. u. 7. Rippe, komplexe Verblockung und Deformierung d. gesamten unteren LWS, Sakrum nur rudimentär, EMM: Maturationsstad. III-IV, Sensibilitätsstörung, path. Internusrelaxationen, guter Grac.-Tonus durch Willkürkontraktion

H.T. ♂ 24.12. 68

Hohe Atresie mit rektourethraler Fistel

Nach Geburt Anus praeter, mehrfach tiefe Op, 1972 Durchzug

Komplikationen: Fistelrezidiv, Schleimhautektomie

Zusätzliche Op's: Poldurchtrennung der Niere und Nephrektomie links, 2 Durchzugoperationen mit jeweils Fistelrevision, Analabtragung, Revision der proximalen Harnröhre (2 Divertikel), Reimplantation des rechten Harnleiters nach Leadbetter-Politano

Begleitfehlbildungen: Hufeisenniere, Fehlbildung der unteren LWS und des SWS, asymmetrische Beckenstellung, Hüftluxation, Retentio testis bds.

Stuhlkontinenz: ständig Enkopresis

Urinkontinenz: Enuresis nocturna

Entwicklung: intelligent, körperliche Entwicklung verzögert, psychische Konfliktsituation, schlechte Kooperation

Allgemeines: häufige Krankenhausaufenthalte, rezidivierender HWI, Soormykose, Hormonkur wegen Retentio testis

Untersuchungen: Rö. WS: Keilwirbelbildung LWK 5 und SWK 1, Fehlen der rechten Hälfte von S 2, Spaltbildung LWK 5 und S 1, Cystoskopie: Blase granulomatös verändert, Steinbildung und Inkrustierung im Bereich der Nähte, 2 blind endende Fistelöffnungen; IVP: Hufeisenniere mit unauffälligem rechten Teil; MCU: VUR, klaffender Blasenboden, keine Kontinenzfunktion, aber normale Detrusorfunktion

A.S. ♀ 25.11. 76

Hohe Atresie mit Vestibularfistel

1977 Anus praeter und perineale Op

Komplikationen: keine

Zusätzliche Op's: keine

Begleitfehlbildungen: gedeckte Meningomyelozele, Kreuzbeinaplasie ab LWK 3, Hufeisenniere, Hackenfüße

Stuhlkontinenz: ständig Enkopresis bei gelähmtem Beckenboden

Urinkontinenz: ständig Enuresis, Urin kann tropfenweise entleert werden

Entwicklung: verzögert

Allgemeines: chron. HWI

Untersuchungen: Rö. WS: Aplasie ab LWK 3; IVP: Hufeisenniere ohne Obstruktion; MCU: VUR links mit Ureterfehleinsmündung und geringer VUR rechts, Auslaufblase; Cystometrie: weitgehend adynamische Blase, Detrusor-Sphinkter-Dyssynergie.

W.C. ♂ 28.2. 70

Hohe Atresie mit rektourethraler Fistel

Nach Geburt Anus praeter, mit 6 Monaten Durchzugsop.

Komplikationen: Schleimhautektomie

Zusätzliche Op's: Anuskorrektur, Daumenabtragung, mehrfache Harnröhrenbougieierungen mit Zystoskopieversuch

Begleitfehlbildungen: Sakralfehlbildung, Wiedemann-Syndrom

Stuhlkontinenz: ständig Enkopresis, 4 - 8 mal/Tag breiig

Urinkontinenz: ständig Enuresis nocturna, manchmal E. diurna, trägt jetzt Penisurenal

Entwicklung: leicht verzögert, zeitweise schlecht gepflegt

Allgemeines: bei Geburt zu leicht; rezidiv. HWI; viele Krankenhausaufenthalte

Untersuchungen: Rö. WS: Block- und Keilwirbelbildung des Sakrum, IVP: linke Niere stumm, re. Niere hypertroph, sonst unauffällig; Szintigramm: gekreuzt dystrophe Niere; MCU: Blase hoch rechts geneigt, trabekuliert, Blase kann nicht aktiv entleert werden; Cystometrie: extreme Sphinkterhypertonie, neurogene Blasenstörung

B.R. ♂ 17.9. 72

Hohe Atresie mit rektourethraler Fistel

Nach Geburt Anus praeter, 7 Monate Durchzug

Zusätzliche Op's: 18 Monate erneuter Durchzug, Fistelverschluß, mehrere Laparatomen, Polresektion der linken Niere

Komplikationen: perforierender Perinealabszeß und Fistelrezidiv, '74 septischer Schub und Krampfanfall

Begleitfehlbildungen: mittelgradiger Hydrocephalus, Mißbildungen HWS, obere BWS, knöcherner Thorax und Sakrum; spastische Diplegie, psychomotorische Retardierung; links Doppelniere.

Stuhlkontinenz: ständig Enkopresis, kein Völlegefühl

Urinkontinenz: ständig Enuresis

Entwicklung: geistig und körperlich retardiert, ständig pflegebedürftig

Allgemeines: HWI, multiple Begleitfehlbildungen

Untersuchungen: Rö. WS: Halb- und Verschmelzungswirbel untere HWS und obere BWS, korrespondierende Rippenmißbildungen bds., Halbwirbelbildungen untere LWS und Sakrum; IVP und ING: links Doppelniere, bds. gute Funktion; MCU: VUR links ohne Stauung; EMM: Partielle Kontinenz II, rudimentäre Internusrelaxationen.

T. R. ♂ 6.7. 72

Hohe Atresie mit rektourethraler Fistel

Nach Geburt Anus praeter, 6 Monate Durchzug

Zusätzliche Op's: Herniotomie, Reimplantation des li. Harnleiters nach Leadbetter-Politano

Komplikationen: keine

Begleitfehlbildungen: Ureterfehleinnüpfung und Fehlbildung des Trigonum mit Megaureter; Sakraldysplasie.

Stuhlkontinenz: ständig Enkopresis, kein Völlegefühl, keine anale Sensibilität

Urinkontinenz: Enuresis, ständig Tröpfeln, keine Sensibilität

Entwicklung: körperlich und geistig unterdurchschnittlich

Allgemeines: Zwillingskind mit Vakuumextraktion

Untersuchungen: RÖ. WS: kreuz- und Steißbeindysplasie;

IVP: Pyelonephrit. Schrumpfniere links, Megaureter und VUR links; MCU: Ureterfehleinnüpfung links mit Stenose an Uretermündung; EMM: neurogene Defäkationsstörung mit Schädigung der tonisierend wirkenden adrenergen Nervenfasern; Cystometrie: neurogene funktionslose Blase mit Hyposensibilität.

W. B. ♂ 10.1. 65

Hohe Atresie mit rektourethraler Fistel

Mit 12 Monaten Durchzug

Zusätzliche Op's: Gracilisplastik rechts

Komplikationen: Schleimhautprolaps, später Rektumstenose

Begleitfehlbildungen: Leistenhoden

Stuhlkontinenz: ständig Enkopresis, kurze Warnungsperiode

Urinkontinenz: gelegentlich Enuresis nach Perioden der Sauberkeit

Entwicklung: normal, sehr nervöses Kind

Allgemeines: keine Auffälligkeiten

Untersuchungen: IVP: links kleine verplumpte Niere; MCU: erbsgroßes Hutchinson Divertikel an rechter Blasenhintewand, Ausziehung im Bereich der Pars prostatica (Fistel?); EMM: vor Gracilistransplantation totale Inkontinenz, danach Überlaufenkopresis.

T.J. ♂ 25.9.70

Hohe Atresie mit rektourethraler Fistel

Nach Geburt abdominoperinealer Durchzug

Komplikationen: Schleimhautprolaps

Zusätzliche Op's: Nach Geburt Ösophagusatresie, '78 Gracilisplastik

Begleitfehlbildungen: Ösophagusatresie

Stuhlkontinenz: ständig Enkopresis, Stuhlhäufigkeit mehr als 10 mal pro Tag

Urinkontinenz: Enuresis nocturna et diurna

Entwicklung: normal, sehr verspielter Junge

Allgemeines: öfter Atemwegsinfektionen und Atelektasen

Untersuchungen: MCU: Verdacht auf neurogene Blase, unsichere Sensorik, unvermittelte Miktion, Blasenwandunregelmäßigkeiten, kleine Durchlaufblase; EMM: unregelmäßige anorektale Fluktuationen; Cystometrie gescheitert.

G.J. ♂ 13.8.58

Hohe Atresie mit rektourethraler Fistel

Nach Geburt Anus praeter, '58 abdominoperinealer Durchzug

Komplikationen: mehrfach Fistelrezidive, später iatrogene Fistelung zur Blase

Zusätzliche Op's: '58 Nephrektomie links, '62 und '65

Durchzugs-Op's (?) in auswärtigen Krankenhäusern, '72

Nierensteine und Blasensteine, '75 Fistelverschluß durch Gracilisinterposition und -plastik mit Verschluß der endovesikalen Spalte

Begleitfehlbildungen: Urethralatresie, Nierenfehlbildung links, Wirbelfehlbildung S 2-4

Stuhlkontinenz: früher völlig inkontinent, seit Gracilisplastik gelegentlich Enkopresis

Urinkontinenz: ständig Enuresis (Urinal), zwischenzeitlich nachts trocken

Entwicklung: unauffällig

Allgemeines: schwere Geburt

Untersuchungen: Rö.WS: persistierende asymmetrische Bogenpalte S 2-4, IVP: verminderte Kelchdifferenz rechte Niere,

links Nephrektomietyp; MCU: große Blase ohne sensorische oder motorische Funktion, relative Enge der proximalen Harnröhre, erworbene Fistelung zum ektopisch liegenden Anus. EMM: vollständige Inkontinenz mit rudimentären Sphinkter-ext.-Anlagen, nach Gracilisplastik deutliche Besserung; Histologie: chronisch phlegmonös-eitrige Entzündung der Blasenwand.

N.J. ♂ 19.5.60

Hohe Atresie mit rektourethraler Fistel

Nach Geburt Op nach Potts

Komplikationen: '63 und '64 Fistelrezidive, Schleimhaut-ektomie, Analprolaps

Zusätzliche Op's: '63 und '64 Fistelrezidivverschluß, '64 abdominoperinealer Durchzug, Abtragen einer Schleimhaut-ektomie und des Analprolaps, '78 Gracilisplastik

Begleitfehlbildungen: keine

Stuhlkontinenz: vollständige Inkontinenz

Urinkontinenz: ständig Enuresis, seit '70 Penisklemme

Entwicklung: zeitweise vernachlässigt, sonst unauffällig

Allgemeines: '78 tödlicher Motorradunfall

Untersuchungen: EMM: rudimentärer Sphinkter ext. und Sphinkter int.; Cystometrie: weitgehende Schädigung des Blasenausgangs, im ehemaligen Fistelgebiet, gute Kontraktionsfähigkeit des Sphinkter ext.

H.C. ♀ 26.4. 67

Tiefe Atresie mit vestibularer Fistel

Nach Geburt Cut back

Komplikationen: Schleimhautprolaps

Zusätzliche Op's: Mai '67 2. Cut back, Thierschschlinge bei Rektumprolaps, '70 Rektumraffung, '75 Urethrabougierung und Cystoskopie

Begleitfehlbildungen: hydronephrotische Solitärniere rechts, Hydroureter rechts

Stuhlkontinenz: früher ständig Enkopresis, jetzt bei Streß und Durchfall

Urinkontinenz: gelegentlich Enuresis, V. a, neurogene Blase

Entwicklung: körperlicher Entwicklungsrückstand, psychische Konfliktsituationen

Allgemeines: Frühgeburt, chronische Harnwegsinfekte

Untersuchungen: IVP und ING: Nierenagenesie links, rechts Obstruktionerscheinungen; MOU und Cystoskopie: V. a. neurogene Blase, Trabekulierung, Balkenblase, Megaureter rechts, VUR rechts durch Extravesikalisierung des Ostiums, externer Hypertonus der Blase; EMM: normale Kontinenzreaktionen.

H.U. ♀ 29.7.66

Tiefe Atresie mit vestibularer Fistel

Cut back

Komplikationen: Fistelrezidiv

Zusätzliche Op's: Durchtrennen der Hautbrücke bei Fistelrezidiv

Begleitfehlbildungen: keine

Stuhlkontinenz: sauber zwischen 12 bis 30 Monaten, jetzt selten Enkopresis

Urinkontinenz: Enuresis nocturna und selten diurna (Windeln)

Entwicklung: unauffällig

Allgemeines: unauffällig

Untersuchungen: EMM: klaffender Sphinkter, keine Internusrelaxationen, Feinkontinenz durch Schädigung der Sphinkteren gestört, Kontinenz durch Puborektalis.

L.A. ♂ 7.7.61

Tiefe Analatresie (ektoper Anus)

'61 Bougierung, dann Längsspaltung der Stenose mit querer Adaptation

Komplikationen: periproktitischer Abszeß

Zusätzliche Op's: '62 doppelhäufiger Anus praeter, '63 abdominoperineale Resektion des erweiterten Sigmas

Begleitfehlbildungen: keine

Stuhlkontinenz: ständiges Stuhlschmieren bei verkürztem Analkanal und normaler Warnungsperiode und Diskrimination

Urinkontinenz: Enuresis nocturna

Entwicklung: normal

Allgemeines: Diarrhoe und HWI

Untersuchungen: EMM: rudimentäre Internusrelaxationen, Ruhedruckbarriere verkürzt, auf Willkürkontraktion kein wesentlicher Druckanstieg

K.H. ♂ 9.12.71

Tiefe Atresie mit perinealer Fistel

Cut back

Komplikationen: keine

Zusätzliche Op's: keine

Begleitfehlbildungen: keine

Stuhlkontinenz: gelegentlich Enkopresis bei Streß und Durchfall, Neigung zu Obstipation

Urinkontinenz: gelegentlich Enuresis nocturna, jetzt keine

Entwicklung: normal

Allgemeines: unauffällig

Untersuchungen: EMM: vollständige Kontinenz, rudimentärer äußerer Schließmuskel

Sch.C. ♂ 20.9.72

Tiefe Atresie

Cut back

Komplikationen: keine

Zusätzliche Op's: keine

Begleitfehlbildungen: Gleithoden links

Stuhlkontinenz: gelegentlich Enkopresis

Urinkontinenz: gelegentlich Enuresis nocturna

Entwicklung: normal

Allgemeines: Neigung zu Diarrhoe diätetisch gebessert

Untersuchungen: EMM: unauffällige Kontinenzreaktionen,

Internusrelaxation pathologisch; Cystometrie: kein Anhalt für neurogene Blasenstörung, rudimentäre Anlage des Sphinkter ani int. und ext.

M.S. ♂ 14.4.71

Tiefe Atresie mit perinealer Fistel

Cut back, Bougierungsbehandlung nach Denis-Browne

Komplikationen: keine

Zusätzliche Op's: keine

Begleitfehlbildungen: keine

Stuhlkontinenz: seit 6. Lebensjahr wieder Enkopresis

Urinkontinenz: mit 6 Jahren gelegentlich Enuresis

Entwicklung: mit 6 Jahren geringe Regression

Allgemeines: unauffällig

Untersuchungen: EMM: vollständige Kontinenz, kurze Warnungsperiode.

D.S. ♀ 19.3.71

Tiefe Atresie mit Vestibularfistel

Op nach Potts

Komplikationen: keine

Zusätzliche Op's: '72 Herzzentrum, '75 Ureterrückverlagerung, Ureterostoma links

Begleitfehlbildungen: Ostiumfehlanlage, Nierenagenesie rechts, V. a. Ventrikelseptumdefekt und Infundibulumstenose

Stuhlkontinenz: tags Enkopresis, mangelhafte Diskrimination und Warnungsperiode

Urinkontinenz: totale Enuresis (Ureterostoma)

Entwicklung: ständig pflegebedürftig

Allgemeines: rezidivierender HWI

Untersuchungen: IVP und ING: Nierenagenesie rechts, Spalt-
niere links, Ostiumfehlanlage, kleine unregelmäßige Blase;
MCU: Auslaufblase, V. a. neurogene Blasenstörung; EMM:
deutliche Kontinenzreaktion, Neigung zu repetitiven Relaxationen, unregelmäßige anorektale Fluktuationen; Cystometrie: keine echten Miktionskontraktionen, neurogene Störung kann nicht sicher von einer Muskelhypoplasie des Sphinkters getrennt werden.

19.2. Megacolon congenitum

M.C. ♂ 7.2.73

Anus praeter, mit 9 Monaten Op nach Soave

Komplikationen: Nahtinsuffizienz, Bauchwandabszeß, Stenose
Zusätzliche Op's: Anus praeter nach Rektumabszeß, '74 Anus
 praeter Rückverlagerung und Sphinktermyotomie, '76 2.

Sphinktermyotomie

Begleitfehlbildungen: keine

Stuhlkontinenz: Enkopresis, zunächst Enterocolitis, dann
 Neigung zu Obstipation

Urinkontinenz: postoperativ Enuresis, jetzt keine mehr

Entwicklung: normal

Allgemeines: Craniotabes, chronische Pyelonephritis

Untersuchungen: IVP: unauffällig; MCU: glatte Blase,
 kleines Divertikel; EMM: keine Spontanrelaxationen, irre-
 guläre anorektale Fluktuationen; Kontroll-EMM: unauffäl-
 lig.

T.S. ♂ 6.3.69

Op nach Soave mit 24 Monaten

Komplikationen: Stenose, Subileus

Zusätzliche Op's: '72 Sphinktermyotomie, 2 mal Harnröhren-
 bougierung in Narkose

Begleitfehlbildungen: Strabismus

Stuhlkontinenz: früher ständig Enkopresis, jetzt nicht mehr

Urinkontinenz: selten Enuresis, jetzt keine mehr

Entwicklung: psychische Konfliktsituation

Allgemeines: chronischer HWI bei Enterocolitis

Untersuchungen: EMM: kein Anhalt für Inkontinenz, Störung
 der Sensibilität; Defäkogramm: hochgradige Analachalasie,
 bei Kontrolle verkürzter Dickdarm, kein Hinweis auf Anal-
 achalasie.

P.J. ♂ 16.9.68

Op nach Rehbein mit 12 Monaten, nach Soave mit 14 Monaten,
davor Anus praeter

Komplikationen: unvollständige Resektion, Ileus, Obstipation,
Enterocolitis

Zusätzliche Op's: 2. Op nach Soave (s.o.), 3 mal Sphinkter-
myotomie

Begleitfehlbildungen: Kryptorchismus.

Stuhlkontinenz: Enkopresis bis 4. LJ

Urinkontinenz: Enuresis bis 4. LJ

Entwicklung: geringe Retardierung

Allgemeines: häufige Infekte, nach Geburt stationär
(Thrombophlebitis, Sepsis, Begleitmeningitis, Hypogamma-
globulinämie)

Untersuchungen: Defäkogramm: Ampulle eng stenotisch; EMM:
fehlende Spontanrelaxationen, sehr unreifes Reflexverhalten.

A.S. ♀ 26.8.72

Anus praeter, Op nach Soave mit 6 Monaten

Komplikationen: Enterocolitis

Zusätzliche Op's: keine

Begleitfehlbildungen: keine

Stuhlkontinenz: ständig Enkopresis bis 6 Jahre bei Entero-
colitis, Diarrhoe medikamentös gebessert, jetzt gelegentlich
Enkopresis

Urinkontinenz: zunächst ständig, bis 5 Jahre gelegentlich
Enuresis, jetzt keine mehr

Entwicklung: normal, als Kleinkind sehr ängstlich

Allgemeines: unauffällig

Untersuchungen: EMM: beginnende Ausreifung des Anorektum
mit angedeuteten Internusrelaxationen.

F.M. ♂ 15.6.71

Op nach Soave mit 20 Monaten

Komplikationen: Enterocolitis, Narbenhernie, Bauchdeckenabszeß

Zusätzliche Op's: Sphinkterdehnung nach Geburt, '75 Faszienplastik nach Narbenhernie

Begleitfehlbildungen: keine

Stuhlkontinenz: anfänglich ständig Enkopresis bei Enterocolitis, jetzt nur nachts

Urinkontinenz: Enuresis nocturna

Entwicklung: normal

Allgemeines: Phimose

Untersuchungen: EMM: hypotoner Sphinkter, sehr elastischer Analkanal, Kontinenz weitgehend durch Puborektalis; Cystometrie: stark erhöhte Drucke, erhöhte Compliance, Enuresis wahrscheinlich Begleiterscheinung bei unreifem Reflexverhalten.

Z.O. ♂ 2.9.71

'71 Auswärts Op nach Eisenkammer, Op nach Soave mit 15 Mon.

Komplikationen: Stenose, Ileus, Obstipation, Hyperplasie der Nervenfasern bei Achalasie

Zusätzliche Op's: '74 Sphinktermyotomie

Begleitfehlbildungen: Megaureter links

Stuhlkontinenz: bis 4 Jahre Enkopresis

Urinkontinenz: bis 5 Jahre Enuresis

Entwicklung: sehr lebhaftes, aufgewecktes Kind

Allgemeines: schwierige Familie, Verdacht auf Mukoviszidose

Untersuchungen: IVP und ING: links Korkenzieherureter und VUR; MCU: terminaler linker Ureter mündet spitzwinklig und tief, Wide-Month-Divertikel v.a. in Miktion; Rö.Colon: Schrumpfung des Rektummantels; EMM: nervale Störung des Sphinkters.

D.K. ♀ 20.6.68

1. Op nach Rehbein, 2. nach Soave mit 6 Jahren

Komplikationen: Bauchwandabszeß, Enterocolitis

Zusätzliche Op's: s.o.

Begleitfehlbildungen: keine

Stuhlkontinenz: Enkopresis bis 8 Jahre

Urinkontinenz: Enuresis 1 Jahr postoperativ

Entwicklung: normal

Allgemeines: Nabelsepsis, mehrfach stationär wegen Obstipation und Enterocolitis

Untersuchungen: Rö.Colon: Schrumpfung des Rektummantels, fragliche Analsphinkterachalasie; EMM: schwaches Reflexverhalten.

D.G. ♂ 2.12.63

Nach Geburt Ileusop. auswärts, '64 subtotale Colektomie,

'66 Op nach Duhamel-Grob

Komplikationen: unvollständige Resektion, Stenose, Ileus, Enteritiden

Zusätzliche Op's: '64 Lösung von Verwachsungen, zusätzlich s.o., '75 Orchidolyse und Orchidopexie beidseits

Begleitfehlbildungen: Retentio testis beids.

Stuhlkontinenz: Enkopresis vor allem nachts, Besserung nach medikamentöser Beeinflussung der Diarrhoe

Urinkontinenz: gelegentlich Enuresis

Entwicklung: verhaltensauffällig bei psychischen Konfliktsituationen

Allgemeines: Heimaufenthalte, viele stationäre Aufenthalte (Enteritiden, Subileus, mehrmals Otitis media)

Untersuchungen: Rö.Colon: erhebliche Analsphinkterachalasie, gute Entleerung, starker Reflux ins terminale Ileum;

EMM: pathologische Internusrelaxationen und Adaptationsreaktion.

G.I. ♀ 13.10.66

Anus praeter, Op nach Rehbein mit 15 Monaten

Komplikationen: unvollständige Resektion, Ileus, Abszesse an Kopf und Arm, Enterocolitis

Zusätzliche Op's: '66 Laparatomie bei Ileus, Perforation und eitriger Peritonitis, '67 Laparatomie bei Briden, '68 Nachresektion, '70 Op nach Rehbein, '74 Myektomie

Begleitfehlbildungen: Beckenmiere links, Spaltbecken beids.

Stuhlkontinenz: gelegentlich Enkopresis

Urinkontinenz: gelegentlich Enuresis, vor allem nachts und bei Stress

Entwicklung: als Kleinkind statomotorisch und geistig retardiert, bei Adipositas, jetzt normal

Allgemeines: komplizierte Schwangerschaft und Geburt, chron. rezid. HWI, V. a. Hypothyreose

Untersuchungen: Rö.Colon: Analsphinkterachalasie, Reflux ins Ileum; EMM: unreifes Reflexverhalten, bei Kontroll-EMM nach Myektomie Besserung der anorektalen Kontinenz; IVP und ING: Spaltbecken beids., links Ausscheidung verlangsamt; MCU: unvollständige Blasenentleerung, kein Reflux, ausladendes Trigonum links; Cystometrie: V. a. neurogene Blasenstörung nicht bestätigt → Verhaltensstörung.

A.Q. ♂ 14.8.70

Anus praeter, Op nach Rehbein mit 6 Monaten

Komplikationen: Stenose, Enterocolitis

Zusätzliche Op's: Sphinkterdehnung, Nachresektion, Phimose

Begleitfehlbildungen: keine

Stuhlkontinenz: manchmal Überlauf-Enkopresis

Urinkontinenz: bis 5 Jahre Enuresis

Entwicklung: normal

Allgemeines: 2 mal längere Krampfanfälle, Bauchdeckenabszeß

Untersuchungen: Defäkogramm: ungenügende Erschlaffung des Analkanals; EMM: rudimentäre Internusrelaxationen, allmähliche Reifung des Reflexverhaltens.

W.B. ♂ 8.3.71

Op nach Soave mit 6 Monaten und Bouglierung

Komplikationen: leichte Reststenosierung

Zusätzliche Op's: gleich nach Geburt Laparatomie wegen Ileus

Begleitfehlbildungen: keine

Stuhlkontinenz: tags manohmal Enkopresis

Urinkontinenz: bis 5 Jahre gelegentlich Enuresis

Entwicklung: gering retardiert

Allgemeines: im Säuglingsalter mehrfach stationär (Dünndarmstenose, Ileus, chronische Appendizitis mit Adhäsionen des Colon, Colidyspepsie)

Untersuchungen: EMM: pathologische Internusrelaxationen.

E.M. ♂ 23.1.74

Anus praeter, Op nach Soave mit 8 Monaten

Komplikationen: Nahtinsuffizienz, Stenose, Bauchwandabszeß, Subileus, Enterocolitis, immer wieder Fistelrezidive

Zusätzliche Op's: '74, '75, '77 Blasendarmfistel-Verschluß, '74, '75, '76, '77 Stuhlfisteln, mehrfach Verschluß, mehrmals Durchzugs-Op, schließlich Colonrestresektion, Ileostoma, '78 Blasenstein-Op

Begleitfehlbildungen: Retentio testis

Stuhlkontinenz: Endständiges Ileostoma, Dünndarmfistel, Rektumstumpf, verklebte Dünndarm-Blasen-Fistel

Urinkontinenz: gelegentlich Enuresis

Entwicklung: geistig normal, körperlich vermindert

Allgemeines: Blasenstein, chron. rezid. HWI, immer noch Fisteln

Untersuchungen: IVP und MCU: Blasenfistel zur Ampulle, VUR beids. bis zum Nierenbecken; EMM: Geschrunpftes Rektum, erniedrigte Compliance; Cystometrie: Normale Blasenkapazität, kein Anhalt für neurogene Störung, vermutlich willkürliche Retention.

H.N. ♂ 10.4.69

Anus praeter abdominale Hemicolektomie (Rehbein) mit 7 Mon., Sphinkterdehnung

Komplikationen: Ileus, Stenose, Fistel

Zusätzliche Op's: '72 Laparatomie (Bridenileus), Relaparatomie (Ileus, Stenose), Appendektomie, Fistelverschluß, Sphinktermyotomie

Begleitfehlbildungen: keine

Stuhlkontinenz: bis 5 Jahre gelegentlich Enkopresis, jetzt selten Stuhlschmierer

Urinkontinenz: bis 5 Jahre gelegentlich Enuresis, jetzt keine mehr

Entwicklung: normal

Allgemeines: unauffällig

Untersuchungen: EMM: mangelhafte Diskrimination, sonst gute Kontinenzreaktion

K.K. ♀ 12.3.71

Op nach Soave mit 24 Mon., Sphinkterdehnungen

Komplikationen: Stenose, Subileus, Obstipation, Enterocolitis

Zusätzliche Op's: Sphinktermyotomie

Begleitfehlbildungen: offener Ductus Botalli, Mikrocephalie, statomotorische und geistige Retardierung, Tetraspastik, Hypertelorismus, Chromosomenaberration

Stuhlkontinenz: ständig Enkopresis bei chronischer Obstipation

Urinkontinenz: ständig Enuresis

Entwicklung: retardiert, sehr gute Förderung

Allgemeines: schwierige Schwangerschaft, Bruder ebenfalls Mikrocephalie

Untersuchungen: Rö.Skelett: Knochenalter verzögert; Rö. Colon: Schrumpfung des Rektummantels, Analsphinkterachalasie; EMM: unreifes Reflexverhalten; Cystometrie gescheitert.

B.A. 2.4.70

Op nach Soave mit 3 Jahren

Komplikationen: Stenose, Ileus, Obstipation, Enterocolitis, Sphinkterachalasie, Klebsiellensepsis

Zusätzliche Op's: '73 Sphinktermyotomie, 2 mal Laparatomie

Begleitfehlbildungen: keine

Stuhlkontinenz: manchmal Enkopresis, seit '79 Besserung

Urinkontinenz: bis 7 Jahre Enuresis, zwischen 12 bis 30 Monaten sauber

Entwicklung: normal

Allgemeines: viele Infektionen

Untersuchungen: IVP und ING: unauffällig; MCU: unvollständige Entleerung, kein Reflux, Enge des Sphinkter ext., V. a. neurogene Blase, Zeichen der Aversion; EMM: rudimentäre Internusrelaxationen, Achalasie des Sphinkters, Hyperperistaltik, keine Adaptationsreaktionen.

20. LITERATURVERZEICHNIS

- Aldridge, R.T., Campbell, P.E.: Ganglion cell distribution in the normal rectum and anal canal. J. Ped. Surg. 3, 475, 1968
- Alken, C.E., Sökeland, J.: Urologie, Thieme Stuttg. 1979
- Allert, M.L., Dollfus, P.: Neurogene Blasenstörungen. Thieme Stuttg. 1972
- Allert, M.L., Jelasic, F.: Diagnostik neurogener Blasenstörungen durch Elektromyographie. Thieme Stuttg. Copythek 1974
- Angerpointer, T.: Zur Differentialdiagnose der Colonobstruktion im Neugeborenen- und Säuglingsalter. D. Kinderarzt 8, 1513, 1977
- Arhan, P., Faverdin, C., Devroede, G., Dubois, F., Coupris, L., Pellerin, D.: Manometric Assessment of continence after surgery for imperforate anus. J. Ped. Surg. 11, 157, 1976
- Asperger, H.: Pädiologie in Lehrbuch der Kinderheilkunde, Hrsg.: Joppich, G. Fischer Stuttg. 1975
- Baumgarten, H.G., Holstein, A.F., Owman, C.: Auerbach's plexus of mammals and man. Z. Zellforsch. 106, 376, 1970
- Bates, W., Bradley, W.E., Glen, E. u.a.: Die Funktion der unteren Harnwege- Standardisierung der Terminologie von Inkontinenz, Zystometrie, Urethra-Druckprofil und Maßeinheiten. Urologe A 15, 93, 1976
- Bayliss, W.M., Starling, E.M.: The movements and innervation of the small intestine. J. Physiol. 24, 99, 1899
- Berger, H.: Die Obstipation des Kindes. Monatsschr. Kinderheilk. 114, 569, 1966
- Berger, D., Berger, K., Genton, K.: Endovesical transurethral electrostimulation in the rehabilitation of neurogenic bladder in children. Eur. Urol. 4, 35, 1978
- Bettex, M.: Über den vesiko-ureteralen Reflux von Säugling und Kind. Huber, Bern 1965

- Bettex, M., Kuffer, F., Schärli, A.: Wesentliches über Kinderchirurgie. Huber, Bern Stuttg. Wien 1975
- Bill, Jr. A.H., Johnson, R.J.: Failure of migration of the rectal opening as the cause for most cases of imperforate anus. Surg. Gyn. + Obstet. 106, 643, 1958
- Bodian, M., Carter, C.O.: A family study of Hirschsprung's disease. Am. Human Genet. 26, 261, 1963
- Bodian, M., Stephens, F.D., Ward, B.C.: Lancet, 1, 19, 1950
- Bors, E., Comarr, A.E.: Neurological urology. Basel, S. Karger 1971
- Boyarsky, S.: The neurogenic bladder. Williams & Wilkins Company Baltimore 1967
- Bradley, W.E., Chon, S., Markland, C.: Classifying neurologic dysfunction of the urinary bladder. In: The neurogenic bladder. Williams & Wilkins Co. Baltimore 1967
- Bradley, W.E.: Cystometry and sphincter electromyography. Mayo clin. Proc. 51, 329, 1976
- Brandesky, G.: Elektromyographische Untersuchungen der Gra-cilisplastik nach Pickrell. Z. Kinderchir. 9, 220, 1970
- Breidenbach, L.M., Karayannacos, P.E., Toth, L.S., Pace, W.G.: Surgical correction of aganglionic megacolon. Amer. J. Surg. 127, 133, 1974
- Brereton, R.J., Zachary, R.B., Lister, J.: Urinary continence in open meningomyelocele. Arch. Dis. Child. 52, 703, 1977
- Browne, D.: Some congenital deformities of the rectum, anus, vagina and urethra. Ann. R. Surg. Engl. 8, 32, 1951
- Bünke, H.: Analkontinenz - Chirurgische Methoden der Wiederherstellung. Dtsch. Ärztebl. 46, 2939, 1976
- Bucy, J.G., Carlin, R.M.: The silent neurogenic bladder. J. Urol. 114, 296, 1975
- Burghaighis, A.G., Emery, J.L.: Functional obstruction of the intestine due to neurological immaturity. Progr. Ped. Surg. 3, 33, 1971

- Cass, A.S., Geist, R.W.: Results of conservative and surgical management of the neurogenic bladder in 160 children. *J. Urol.* 107, 865, 1972
- Cooper, D.G.: Bladder studies in children with neurogenic incontinence *Brit. J. Urol.* 40, 157, 1968
- Cumes, D.: Sacral dysgenesis associated with spinal dysraphism causing neurogenic bladder dysfunction. *J. Urol.* 117 (1), 127, 1977
- Cywes, S. Louw, J.H., Cremin, B.J.: The results of treatment in anorectal agenesis. *South Afr. J. Chir.* 4, 31, 1971
- Cywes, S., Cremin, B.J., Louw, J.H.: Assessment of continence after treatment for anorectal agenesis: a clinical and radiologic correlation. *J. Ped. Surg.* 6, 2, 1971
- De Jonge, M.C., Kornelis, J.A., van den Berg, J.W., Telderhof, J.: The evaluation of functional disorders of the urinary tract in children with spina bifida. *Develop. Med. Child. Neurol. Suppl.* 20, 51, 1969
- Denny-Brown, D., Robertson, E.: On the physiology of micturition. *Brain* 56, 913, 1933
- Dibenedetto, M., Yalla, V.S.: Electrodiagnosis of striated urethral sphincter dysfunction. *J. Urol.* 122, 361, 1979
- Donker, P.D.: Anatomy and physiology of the Urethra. *Proc. 16th Congr. Int. Soc. Urol. Amsterdam* 1973
- Duhamel, B.: Malformations anorectales et anomalies vertebrales. *Arch. Frans. Pediat.* 16, 534, 1959
- Duhamel, B., Pagès, R., Haegel, P.: Interpretationsversuche der anorektalen Mißbildungen unter Bezugnahme einer neuen embryologischen Konzeption. *Z. Kinderchir. Suppl.* 83, 1966
- Duthie, H.L., Bennett, R.C.: The relation of sensation in the anal canal to the functional anal sphincter. *Gut.* 4, 179, 1963
- Ehrenpreis, T.: Long-term results of rectosigmoidectomy for Hirschsprung's disease. *Surg.* 49, 701, 1961

- Ehrenpreis, T.: Acquired megacolon as a complication of rectosigmoidectomy for Hirschsprung's disease. Arch. Dis. Child. 40, 180, 1965
- Ehrenpreis, T.: Some newer aspects on Hirschsprung's disease and allied disorders. J.Ped. Surg. 1, 329, 1966 a
- Ehrenpreis, T., Livaditis, A., Okmian, L.: Results of Duhamel operation for Hirschsprung's disease. J. Ped. Surg. 1, 40, 1966 b
- Ehrenpreis, T., Ericsson, N.O., Livaditis, A.: Anomalies of the urinary tract in patients with Hirschsprung's disease. Z. Kinderchir. 8, 1/2, 89, 1970 (original erschienen 1968)
- Ehrenpreis, T.: Hirschsprung's disease. Year book Med. Publ. Inc. Chicago 1970
- El Badawi, A., Schenk, E.A.: A new theory of the innervation of bladder musculature Part. 1. J. Urol. 99, 585, 1968
- El Badawi, A.: The anatomic innervation of the bladder and urethra. 16Th Congr. Int. Soc. Urol. 1973
- Festge, O.A., Tischer, W., Rosenbaum, K.D., Gross, W.: Zur urodynamischen Diagnostik neurogener Blasenentleerungsstörungen bei Kindern. Zbl. Chir. 102, 711, 1977
- Festen, C.: Anomalies of the urinary tract in Hirschsprung's disease. Z. Kinderchir. 17, 376, 1975
- Fleischauer, K., Holstein, A.F., Stelzner, F.: Über das Fehlen von Ganglienzellen im Bereich des M. sphinkter ani int. des Menschen. Z. Zellforsch. 70, 515, 1966
- Genton, N., Vontobel, V.: Megacolon congenitum in Linneweh, F.: Die Prognose chronischer Erkrankungen. 1964
- Gerstenberg, T.C., Mogens, M.D., Clausen, S., Blaabjerg, J., Lindenberg, J.: Bladder function after abdominoperineal resection of the rectum for anorectal cancer. Ann.Surg. 19, 81, 1980
- Glen, E.S., Rowan, D.: Continuous flow cystometry with monitored intravesical pressure. Urol. Res. 1, 97, 1973

- Goligher, J.C.: Surgery of the anus, rectum and colon.
3d Edit. Ballière Tindall London 1975
- Godec, C.J., Cass, A.S.: Comparison of pressure measurements in the lower urinary and fecal pathways.
J. Urol. 123, 58, 1980
- Gross, R.E.: The surgery of infancy and childhood.
W.B. Saunders Co. London, Philadelphia 1953
- Hagen, R.D.: Erfahrungen bei der Behandlung von 185 anorektalen Mißbildungen. Inaug. Diss. FU Berlin 1966
- Hald, T.: Neurogenic dysfunction of the urinary bladder.
Diss. Kopenhagen 1969
- Hamilton, W.J., Boyd, J.D., Mossman. H.W.: Human embryology.
Heffer Cambridge 1962
- Hartl, H.: Kongenitale anorektale Mißbildungen. Wien. Med. Wschr. 108, 528, 1958
- Hasse, W.: Associated malformations with anal and rectal atresia. Progr. Ped. Surg. 9, 99, 1976
- Hecker, W.C.: Kontinenz, Operation und funktionelle Ergebnisse bei atresia ani et recti. Lang. Arch. Klin. Chir. 317, 22, 1967
- Hecker, W.C., Daum, R.: Inkontinenz nach Atresia ani et recti. MMW 43, 2202, 1969
- Hiatt, R.B.: Pathologic physiology of congenital megacolon. Ann. Surg. 133, 313, 1951
- Hiatt, R.B.: A further description of the pathologic physiology of congenital megacolon and the results of surgical treatment. Pediat. 21, 825, 1958
- Hofmann, S., Enger, E., Emmrich, P.: Postoperative Komplikationen bei M. Hirschsprung. Z. Kinderchir. 30, 49, 1980
- Holschneider, A.M. : Differentialdiagnose und chirurg. Therapie der chron. Obstipation Klin.Päd. 186,208, 1974 a
- Holschneider, A.M.: The problem of anorectal continence.
Prog. Ped. Surg. 9, 85, 1974 b

- Holschneider, A.M., Metzler, E.M.: Elektromanometrische Untersuchungen der Kontinenzleistung nach rekt oanalen Fehlbildungen. Z. Kinderchir. 14, 405, 1974
- Holschneider, A.M., Hecker, W.C., Fendel, H.: Die chron. Obstipation im Kindesalter unter besonderer Berücksichtigung der Analsphinkterachalasie. chir.praxis 19, 117, 1975 a
- Holschneider, A.M., Albertshofer, I.: Elektromanometrische Untersuchungen der anorektalen Kontinenz bei Meningomyelozelen. Zeits. Kinderchir. 17, 393, 1975
- Holschneider, A.M.: Elektromanometrie des Enddarms. Urban & Schwarzenberg, München, Wien Baltimore 1977
- Holschneider, A.M., Börner, W., v. Issendorf, H., Palua, M., Pötzsch, R., Koepke, W.: Funktionelle Untersuchungen zur operativen Korrektur des Megacolon cong. Z. Kinderchir. 23, 35, 1978 a
- Holschneider, A.M., Pöschl, U., Devens, K., Kraeft, H.: Cystometrische Untersuchungen der Enuresis und des chron. HWI im Kindesalter. Mschr. Kinderheilk. 126, 677, 1978 b
- Holschneider, A.M., Pöschl, U., Lang, R.: Cystometrische Untersuchungen bei Kindern mit neurogenen Blasenentleerungsstörungen. Mschr. Kinderheilk. 127, 392,
- Holschneider, A.M., Börner, W., Buurman, O., et al.: Electromanometrical investigations of postoperative continence in Hirschsprung's disease. Z. Kinderchir. 29, 39, 1980
- Hughes, E.S.: Sensibility of the anus, rectum and colon. Lancet 1, 543, 1951
- Hutch, J.A.: A new theory of the anatomy of the internal urinary sphincter and the physiology of micturition. Invest. Urol. 3, 36, 1965
- Hutch, J.A.: A new theory of the anatomy of the internal urinary sphincter and the physiology of micturition II The base plate J. Urol. 96, 182, 1966

- Ishikawa, N.: Experimentelle und klinische Untersuchungen über die Pathogenese und das Wesen des Megacolons. Mitt. med. Fak. Kyushu Univ. 7, 339, 1923
- Jacobowitz, D.: Histochemical studies of the anatomic innervation of the gut. J.Pharm. Exp. Ther. 149/3, 358, 1965
- Kemper, W.: Bettnässer-Leiden, Enuresis. Ernst Reinhardt Verlag München Basel 1978
- Kiesewetter, H.: EMG-patterns of pelvic floor muscles with surface electrodes. Urol. Int. 31, 60, 1976
- Koff, S.A., Deridder, P.A.: Patterns of neurogenic bladder dysfunction in sacral agenesis. J. Urol. 118, 87, 1977
- Koff, S.A., Lapidus, J., Piazza, D.H.: Association of urinary reflux and infection with uninhibited bladder contractions and voluntary sphincteric obstruction. J. Urol. 122, 373, 1979
- Kontturi, M., Larmi, T.K., Tuodenon, S.: Bladder dysfunction and its manifestations following abdominoperineal extirpation of the rectum. Ann. Surg. 179, 179, 1974
- Kraeft, H.: Vergleichende klinische und manometrische Untersuchungen zur Operation nach Potts und zum Cut-Back-Verfahren bei tiefer Atresie. Diss. München 1977
- Kuffer, F.: Die Myelomenigozele. Huber, Bern Stuttg. 1972
- Ladd, W.E., Gross, R.E.: Congenital malformations of anus and rectum. Am. J. Surg. 23, 161, 1934
- Lang, R.: Cystometrische Untersuchungen bei Kindern mit neurogenen Blasenentleerungsstörungen. Diss. München 1979
- Langman, J.: Medizinische Embryologie. Thieme Stuttg. 1976
- Largo, R.H., Stützel, W.: A longitudinal study of bowel and bladder control by day and at night in the first six years of life. Develop. Med. Child Neurol. 19, 598, 1977
- Largo, R.H., Gianciaruso, M., Prader, A.: Die Entwicklung der Darm- und Blasenkontrolle von der Geburt bis zum 18. Lebensjahr. Schweiz. Med. Wschr. 108, 155, 1978

- Leibowitz, S., Bodian, M.: A study of the vesical ganglia in children and the relationship to the megaureter-megacystis-syndrome and Hirschsprung's disease. *J. clin. Path.* 16, 342, 1963
- Louw, J.H.: Congenital abnormalities of the rectum and anus. Current problems in surgery. Yearbook Med. Publ. Incl. Chicago 1965
- Louw, J.H., Cywes, S.: Treatment of Hirschsprung's disease. *South Afr. J. Surg.* 5, 69, 1967
- Madersbacher, H.: Zur Diagnostik neurogener Blasenentleerungsstörungen. *Urologe A* 13, 276, 1974
- Madsen, C.M.: Hirschsprung's disease. Copenhagen, Munksgaard 1964
- Mahoney, D.: Studies of enuresis I: Incidence of obstructive lesions and pathophysiology of enuresis. *J. Urol.* 106, 951, 1971
- Mahoney, D.: Studies of enuresis II: A new valvostome for the endoscopic surgical treatment of congenital valvular obstructions of the urethra. *J. Urol.* 107, 318, 1972
- Mariani, A.J., Stern, J., Khan, A.U., Cass, A.S.: Sacral agenesis and analysis of 11 cases and review of the literature. *J. Urol.* 122, 684, 1979
- Mayo, M.E.: The value of sphincter electromyography in urodynamics. *J. Urol.* 122, 357, 1979
- Melohior, H., Bastian, P.: Blasenfunktionsstörungen und obere Harnwege. In Allert, M.L. und Dollfus, P.: *Neurogene Blasenstörungen*. Thieme Stuttg. 1972
- Meier-Ruge, W., Morger, R.: Neue Gesichtspunkte zur Pathogenese und Klinik des M. Hirschsprung. *Schweiz. Med. Wschr.* 98, 209, 1968
- Möbius, G.: Zur Pathologie des Megacolon congenitum während der ersten Lebenswochen. *Monatsschr. Kinderheilk.* 110, 319, 1962
- Moore, T.C., Lawrence, E.A.: Congenital malformations of the rectum and anus. *Surg. Gyn. Obstet.* 95, 281, 1952

- Nixon, H.H.: Congenital deformities of the anorectal region.
In: Goligher, J.C.: Surgery of the anus, rectum and
the colon. S. 341-365, 3d Edition London 1975
- Okamoto, E.: Neuropathological and embryological studies
on the etiology of aganglionic megacolon.
Med. J. Osaka Univ. 13, 285, 1961
- Palmtag, H., Boettger, F., Stahl, J., Ruhl, H.: Simulta-
neous cineurographic and manoflowmetric evaluation
of the neurogenic component in incontinence.
Urol. internat. 38, 77, 1975
- Palmtag, H.: Praktische Urodynamik. Fischer, Stuttg. N.Y. 1977
- Partridge, J.P., Gough, M.H.: Congenital abnormalities of
the anus and rectum. Ann. paediat. Fenn. 3, 51, 1957
- Passarge, E.: The genetics of Hirschsprung's disease. New
Engl. J. Med. 276, 138, 1967
- Pellerin, D., Bertin, P.: Genito-urinary malformations and
vertebral anomalies in ano-rectal malformations.
Z. Kinderchir. 4, 375, 1967
- Pompino, H.J., Westenfelder, M., Fendel, H.: Neurogene Bla-
senentleerungsstörungen bei Kindern mit Spina bifida
cystica. Urologe A 10, 213, 1971
- Pompino, H.J., Löffler, D. et al.: The neurogenic bladder,
an experimental study. Progr. Ped. Surg. 5, 135, 1973
- Rosenberger, P.W.: Enuresis. Vandenhoeck & Rupprecht
Göttingen 1976
- Santulli, T.V. in Benson, C.D. et al. Ped. Surg. Chicago
Year Book Publ. 1962
- Santulli, T.V., Schullinger, J.N., Amoury, R.A.: Malforma-
tions of the anus and rectum. Surg. Clin. N. Amer.
45, 1253, 1965
- Sarles, J.C., Delecourt, P., Amoros, J.-P.: Les troubles
urinaires post-opératoires en chirurgie anorectale.
Gastrent. Clin. Biol. 3, 187, 1979
- Sohärlü, A.F.: Angeborene Mißbildungen des Rektums und Anus.
Huber Bern Stuttg. Wien 1971

- Schärli, A.F.: Korrekturmaßnahmen bei Stuhlinkontinenz im Kindesalter. Therap. Umschau 29, 1, 1972
- Schärli, A.F.: Funktionelle Untersuchungen bei M. Hirschsprung. In: Wurnig, P.: M. Hirschsprung- Neuere Probleme der Diagnostik. Springer Wien New York 1972
- Sohröder, H., Kempter, M., Eszimokumsh, H.S.: Cystometrische Untersuchungen nach Rektumamputation. D. Chir. 4, 163, 1970
- Scott, J.E.: Imperforate anus, Results in 63 cases and some anatomic considerations. Ann. Surg. 150, 477, 1959 a
- Scott, J.E.: The anatomy of the pelvic anatomic nervous system in cases of high imperforate anus. Surg. 45, 1013, 1959 b
- Scott, J.E.: The frequency of coincident urinary tract abnormalities in cases of imperforate anus. Z. Kinderchir. 7, 107, 1969
- Scott, F.B., Quesada, E.M., Cardus, D.: The use of combined uroflowmetry, cystometry and electromyography in evaluation of neurogenic bladder dysfunction. In Boyarsky, S.: The neurogenic Bladder. Williams & Wilkins Co. Baltimore 1967
- Seiferth, J.: Blasenentleerungsstörungen und Reflux. In Strohmeier, P.: Der vesiko-uretero-renale Reflux. Thieme Stuttg. 1974
- Seiferth, J.: Das Spina-bifida Kind. Schattenauer Stuttg. N.Y. 1976
- Seiferth, J.: Die neurogene Blase bei Kindern D. Kinderarzt 9, 1305, 1978
- Sigel, A.: Lehrbuch der Kinderurologie. Thieme Stuttg. 1971
- Shropshire, G.: Surgical anatomic aspects of the anorectal sphincter mechanism and its clinical significance. J. int. Coll. Surg. 33, 267, 1960
- Smith, B.: Pre- and postnatal development of the ganglion cells of the rectum and its surgical implications. J. Ped. Surg. 3, 386, 1968

- Smith, E.D.: Urinary prognosis in spina bifida.
J. Urol. (Baltimore) 108, 815, 1972
- Smith, J.C.: Urethral resistance to micturation.
Brit. J. Urol. 40, 125, 1968
- Soave, F.: Hirschsprung's disease: Clinical evaluation.
Z. Kinderchir. Suppl. 66, 1966
- Soave, F.: Langzeitergebnisse der operativen Behandlung
des M. Hirschsprung. Z. Kinderchir. 22, 267, 1977
- Sökeland, J., Würtenberger, H.: Der Reflux bei neurogener
Blase. in Strohmeier, P. (Hrsg.): Der vesiko-uretero-
renale Reflux. Thieme Stuttg. 1974
- Stark, G.D.: Correlative studies of bladder function in
myelomeningocele. Devel. Med. Child. Neurol. Suppl.
15, 55, 1973
- Stark, G.D.: Spina bifida. Blackwell Oxford, London Melbourne
1977
- Stelzner, F.: Kontinenz, Superkontinenz und Inkontinenz im
Anorektalbereich. Dtsch. Med. Wschr. 90, 2275, 1975
- Stephens, F.D.: Congenital malformations of the rectum, anus
and genitourinary tracts. Livingstone Edinburg 1963
- Stephens, F.D.; Smith, E.D.: Ano-rectal malformations in
children. Year Book Med. Publ. 1971
- Stockamp, K.: Die neurogene Blase. Arch. Gynäk. 219, 205, 1975
- Strohmeier, P. (Hrsg.): Der vesiko-uretero-renale Reflux.
Thieme Stuttg. 1974
- Swenson, O., Bill, A.M.: Surg. 24, 212, 1948
- Swenson, O., Mac Mahon, H.E., Jaques, W.E., Campbell, J.S.:
A new concept of the etiology of megalo ureters.
New Engl. J. Med. 246, 41, 1952
- Swenson, O.: Congenital defects in the pelvic parasympa-
thetic system. Arch. Dis. Childh. 30, 1, 1955a
- Swenson, O., Fisher, J.H.: The relation of megacolon and
megaureter New Engl. J. Med. 253, 1147, 1955 b

- Swenson, O., Fisher, J.H.: Hirschsprung's disease during infancy. Surg. Clin. N. Amer. 36, 1511, 1956
- Swenson, O.: Pediatric surgery. S. 388 - 464 Appleton Century Crofts N.Y. 1958
- Swenson, O., Sherman, J.O., Fisher, J.H.: Diagnosis of congenital megacolon, an analysis of 501 patients. J. Ped. Surg. 8, 587, 1973
- Tanoagho, E.A., Miller, E.R., Meyers, F.H., Corbett, R.K.: Observations on the dynamics of the bladder neck. Brit. J. Urol. 38, 72, 1966
- Tanagho, E.A., Miller, E.R.: Initiation of voiding. Brit. J. Urol. 42, 175, 1970
- Terhorst, B.: Enuresis, Neuere Gesichtspunkte. Akt. Chir. 3, 1973
- Varma, K.K.: Experience in the diagnosis of Hirschsprung's disease using the anomanometer. J. Ped. Surg. 14, 551, 1979
- Vernet, G.A.: Innervation somatique et végétative des organes génitourinaires. J. Urol. Néphrol. 70, 45, 1964
- Voris, H.C., Landes, H.E.: Cystometric studies in cases of neurological disease. Arch. Neurol. Psychiat. 44, 118, 1940
- Waldeyer, A.: Die Anatomie des Menschen. 1. Teil S. 260 ff. De Gruyter Berlin N.Y. 1973
- Weißbach, L., Brühl, P.: Die urologische Betreuung von Kindern mit Myelomeningozele. Z. Urol. 68, 785, 1975
- Williams, D.I., Nixon, M.H.: Agenesis of the sacrum. Surg. Gynec. Obstet. 105, 84, 1957
- Winkelmann, J.: Coexistent Megacolon and megaureter. Pediatr. 39, 258, 1967
- Wurnig, P.: M. Hirschsprung: neuere Probleme der Diagnose. Pädiatrie und Pädiologie Suppl. Springer Wien N.Y. 1972
- Wyllie, G.G.: Megacolon congenitum Lancet 1, 847, 1957

Mein Dank gilt allen Personen, die mich bei der Erstellung dieser Arbeit unterstützt haben.

Ganz besonders möchte ich Herrn Prof. Dr. A. Holschneider danken, unter dessen Leitung die Untersuchungen stattfanden, und der mich in entscheidenden Phasen beraten hat.

Lebenslauf

Ich wurde am 4.5.1954 als Tochter von Dr. Wolfgang Scholtissek und seiner Ehefrau Agnes geb. Kuckelkorn in München geboren.

Von 1961 bis 1964 Besuch der Volksschule, von 1964 bis 1973 Besuch des Irmengard-Gymnasiums auf Frauenchiemsee und des Edith-Stein-Gymnasiums in München.

Das Studium der Humanmedizin folgte von 1973 bis 1980 an der Ludwig-Maximilians-Universität München. Meine Approbation erhielt ich im Juni 1980.

Von Mai 1981 bis August 1982 arbeitete ich als Assistenzärztin in der Chirurgischen Abteilung des Kreiskrankenhauses Ebersberg.

Seit Mai 1983 arbeite ich in einer allgemeinärztlichen Gruppenpraxis in München-Hasenberg als Schwangerschaftsvertretung.

